

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE DE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année 2016

N°:

THESE POUR LE
DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 26 avril 2016

Par Margaux OBLED

Née le 02 octobre 1989 à Cambrai (59)

L'AMELOGENESE IMPARFAITE
AUTOUR D'UN CAS CLINIQUE FAMILIAL

JURY

Président : Monsieur le Professeur Thomas COLARD
Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX
Monsieur le Docteur François BOSCHIN
Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

ACADEMIE DE LILLE

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE LILLE 2

~*~*~*~*~*~*~*~*~*~*

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

PLACE DE VERDUN

59000 LILLE

~*~*~*~*~*~*~*~*~*~*

Président de l'Université : X. VANDENDRIESSCHE
Directeur Général des Services : P-M. ROBERT
Doyen : Pr. E. DEVEAUX
Asseseurs : Dr E.BOCQUET, Dr. L. NAWROCKI et Pr. G.
PENEL
Chef des Services Administratifs : S. NEDELEC
Responsable de la scolarité : L. LECOCQ

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN : Prothèses
H. BOUTIGNY : Parodontologie
T. COLARD : Sciences Anatomiques et Physiologiques,
Occlusodontiques, Biomatériaux,
Biophysiques, Radiologie
E. DELCOURT-DEBRUYNE : Responsable de la sous-section **Parodontologie**
E. DEVEAUX : **Doyen de la Faculté**
Odontologie conservatrice-Endodontie
G.PENEL : Responsable de la sous-section **Sciences**
Biologique
M.M. ROUSSET : Odontologie Pédiatrique

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

T.BECAVIN	Responsable de la Sous-Section d' Odontologie Conservatrice-Endodontie
P.BOSCHIN	Parodontologie
E.BOCQUET	Responsable de la Sous-Section d' Orthopédie Dento-Faciale
C.CATTEAU	Responsable de la Sous-Section de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé Odontologie Légale
A.CLAISSE	Odontologie Conservatrice-Endodontie
M.DANGLETERRE	Sciences Biologiques
A. de BROUCKER	Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie
T.DELCAMBRE	Prothèses
C.DELFOSSE	Responsable de la Sous-Section d' Odontologie Pédiatrique
F.DESCAMP	Prothèses
A.GAMBIEZ	Odontologie Conservatrice-Endodontie
F.GRAUX	Prothèses
P.HIDELBERT	Odontologie Conservatrice – Endodontie
J.M.LANGLOIS	Responsable de la Sous-Section de Chirurgie Buccale, Pathologie et Thérapeutique, Anesthésiologie et Réanimation
C.LEFEVRE	Prothèses
J.L.LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M.LINEZ	Odontologie Conservatrice-Endodontie
G.MAYER	Prothèses
L.NAWROCKI	Chirurgie Buccale, Pathologie et thérapeutique, Anesthésiologie et Réanimation Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin CHRU Lille
C.OLEJNIK	Sciences biologiques
P.ROCHER	Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie
M.SAVIGNAT	Responsable de la Sous-Section des Sciences Anatomiques et Physiologiques Occlusodontiques, Biomatériaux, Biophysiques, Radiologie
T.TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J.VANDOMME	Responsable de la Sous-Section de Prothèses

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

Par délibération en date du 29 octobre 1998, le Conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Lille 2 a décidé que les opinions émises dans le contenu et les dédicaces des mémoires soutenus devant jury doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'ainsi aucune approbation, ni improbation ne leur est donnée.

Remerciements

Monsieur le Professeur Thomas Colard

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

*Sous-Section Sciences Anatomiques et Physiologiques, Occlusodontiques,
Biomatériaux, Biophysique et Radiologie.*

Docteur en chirurgie-dentaire

Docteur au Muséum National d'Histoire Naturelle en Anthropologie Biologique

Un grand merci d'avoir accepté de présider cette
thèse, c'est pour moi un honneur.

Monsieur le Docteur Thomas Trentesaux

Maitre de conférence des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Sous-Section Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université Paris Descartes – Spécialité Ethique et Droit Médical

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie - prévention - Paris Descartes

Diplôme d'Université « Soins dentaires sous Sédation » - Aix – Marseille II

Master 2 Ethique Médicale et Bioéthique – paris Descartes

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient »

Lauréat du prix Jean Bernard de la Société Française et Francophone d'Ethique Médicale

Je vous adresse toute ma gratitude pour votre disponibilité, le temps consacré aux relectures ainsi que vos recommandations de fond de et de forme qui m'ont été précieuses pour la rédaction de cette thèse. Veuillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de mon respect.

Monsieur le Docteur François Boschin

**Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier
des CSERD**

Sous-Section Parodontologie

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur de l'Université de Lille 2 (mention Odontologie)

D.E.A de Génie Biologiques et Médicales

C.E.S de Technologie des Matériaux utilisés en Art Dentaire

C.E.S de Parodontologie

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger dans ce jury. Je tiens également à vous exprimer ma profonde reconnaissance ainsi que mon respect le plus sincère.

Monsieur le Docteur Thomas Marquillier

Assistant Hospitalo-Universitaire des CSERD

Sous-Section Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Master I recherche Biologie Santé Mention-Ethique et Droit de la santé

C.E.S d'Odontologie Pédiatrique et Prévention- Paris V

Attestation de soins dentaires sous sédation consciente (MEOPA)-Lille 2

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient »

Je suis honorée que tu aies accepté de siéger dans mon jury, je te remercie pour ta disponibilité et ta gentillesse. Sois assuré de toute ma reconnaissance.

Table des matières

INTRODUCTION	12
1. L'amélogenèse imparfaite.....	13
1.1. Généralités	13
1.1.1. Définition.....	13
1.1.2 Prévalence	14
1.1.3 Premiers cas d'amélogenèse imparfaite	15
1.1.4 Transmission	15
1.1.4.1 Transmission liée au chromosome X	17
1.1.4.2 Transmission autosomique dominante	18
1.1.4.3 Transmission autosomique récessive	19
1.1.5 Forme la plus fréquente.....	19
1.1.6 Les amélogenèses imparfaites syndromiques	19
1.2 Classifications	21
1.2.1 Classification clinique	21
1.2.1.1 Amélogenèse imparfaite de type hypoplasique	21
1.2.1.1.1 Mode de transmission.....	21
1.2.1.1.2 Description clinique	21
1.2.1.2 Amélogenèse imparfaite de type hypomature.....	22
1.2.1.2.1 Mode de transmission.....	22
1.2.1.2.2 Description clinique	23
1.2.1.3 Amélogenèse imparfaite de type hypominéralisée	23
1.2.1.3.1 Mode de transmission.....	23
1.2.1.3.2 Description clinique	23
1.2.1.4 Taurodontisme	24
1.2.2 Classification génétique	24
1.3 Diagnostic.....	26
1.3.1 Diagnostic positif.....	26
1.3.1.1 Diagnostic clinique	26
1.3.1.2 Diagnostic radiologique	27
1.3.2 Diagnostic différentiel	29
1.3.2.1 Défaut unitaire	33
1.3.2.1.1 Conséquence d'un traumatisme.....	33

1.3.2.2 Défaut généralisé	34
1.3.2.2.1 La dentinogenèse imparfaite	34
1.3.2.2.2 La Fluorose	35
1.3.2.2.3 Les dyschromies	36
1.3.2.2.4 L'hypoplasie de l'émail.....	37
1.3.2.2.5 le M.I.H.....	37
1.4 Principales conséquences de l'amélogenèse imparfaite	39
1.4.1 Conséquences psychologiques et esthétiques	41
1.4.2 Etat de surface irrégulier.....	42
1.4.3 Phénomène d'attrition précoce	42
1.5 Conséquences sur le collage	43
2 Prise en charge de l'amélogenèse imparfaite.....	44
2.1 Importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces.....	44
2.2 Objectifs du traitement.....	45
2.3 Traitement de la denture temporaire.....	45
2.3.1 La prévention	46
2.3.2 Les C.V.I.....	48
2.3.3 Les résines composites.....	49
2.3.4 Les coiffes préformées	50
2.3.5 La prothèse pédodontique.....	51
2.4 Traitement de la denture permanente.....	52
2.4.1 La micro abrasion amélaire.....	52
2.4.2 Les résines composites.....	53
2.4.3 Les facettes composite et céramique	53
2.4.3.1 Les facettes composites	54
2.4.3.2 Les facettes céramiques.....	55
2.4.4 Les Onlays.....	56
2.4.5 Les couronnes.....	56
2.5 Difficultés de la prise en charge	58
3 Etude d'un cas clinique familial.....	59
3.1 Arbre généalogique.....	59
3.2 Présentation de Pierre (II, 1).....	59
3.3 Présentation de Margaux (III, 2)	60
3.4 Présentation de Aurélie (III, 3).....	68
3.5 Présentation de Lou (IV, 4).....	72
3.6 Discussion.....	78
CONCLUSION.....	81

Bibliographie	82
TABLES DES ILLUSTRATIONS.....	88

INTRODUCTION

Les dents sont composées de plusieurs tissus : l'émail qui recouvre la couronne, la dentine qui représente la majeure partie de la racine et de la couronne et le cément qui recouvre les racines. L'émail dentaire a une fonction protectrice pour les dents. Lorsqu'il est sain il est le tissu le plus dur et le plus minéralisé de tout le corps humain; 85% de son volume est représenté par des cristaux d'hydroxy-apatite. Il est composé par plus de 98% de phase minérale et moins de 2% de matrice organique et d'eau. Sa fonction physiologique et ses propriétés physiques sont directement liées à sa composition, à sa morphologie, aux éléments minéraux ainsi qu'à la disposition et l'orientation des différents éléments qui le composent. La structure finale de l'émail résulte d'une organisation précise durant l'amélogénèse ; une perturbation pendant cette dernière peut mener à l'amélogénèse imparfaite. Cette pathologie présente une très grande variabilité clinique, allant de la lésion ponctiforme à l'atteinte de toute la surface coronaire avec différents degrés de sévérité, ce qui aboutit à un diagnostic difficile et souvent tardif pour le clinicien mais également à une prise en charge complexe. De plus, elle entraîne un préjudice esthétique important.

Dans cette thèse, nous essaierons de résumer les connaissances actuelles concernant le diagnostic de l'amélogénèse imparfaite afin de pouvoir poser un diagnostic rapide, ainsi que les différentes attitudes thérapeutiques à adopter.

Nous allons d'abord étudier les caractéristiques de cette affection, puis les traitements adéquats, à mettre ensuite en œuvre dans l'analyse d'un cas clinique familial. Cette analyse permettra de voir que les traitements ont énormément évolué et que la prise en charge se fait de plus en plus tôt. C'est-à-dire que des années 1990 à aujourd'hui, on est passé d'une abstention thérapeutique chez les jeunes enfants à une prise en charge qui se fait aujourd'hui dès l'apparition des premières dents.

1. L'amélogénèse imparfaite

1.1. Généralités

1.1.1. Définition

L'amélogénèse imparfaite constitue un groupe d'anomalies du développement affectant la structure et l'apparence clinique de l'émail, qui touche les dentures temporaires et permanentes : **elle provoque des défauts de structure dentaire**. C'est une pathologie héréditaire et congénitale, qui modifie la forme et le volume des dents ainsi que la qualité de l'émail. Elle est due à un échec du développement de l'émail sain. La dentine présente généralement une structure normale, mais des dyschromies jaunes ou brunâtres sont souvent retrouvées (figure 1). Cette pathologie présente une hétérogénéité clinique importante : **le phénotype est très variable**, on peut avoir des irrégularités de l'émail (hypoplasie), c'est à dire une quantité d'émail réduite par endroits et parfois avoir une absence complète de celui-ci (aplasie). Elle est souvent accompagnée de sensibilités dentaires. C'est une pathologie qui peut apparaître dans différents contextes pédiatriques : elle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes dans le cadre de syndromes. Dans ce dernier cas, l'examen clinique peut constituer une grande aide au diagnostic médical en pédiatrie.

Il n'y a pas encore de moyens d'éviter l'apparition de cette maladie, mais **une prise en charge rapide**, dès que le diagnostic est posé, est primordiale afin de conserver au maximum le capital dentaire. Le traitement a de l'importance d'un point de vue fonctionnel et psychologique : il faut restaurer l'esthétique et les fonctions orales qui sont indispensables à une bonne croissance de la sphère oro-faciale et qui contribuent au développement psychomoteur de l'enfant, lequel est perturbé dans les formes sévères de l'affection [1].



FIGURE 1: DENTURE AVEC AMELOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE: DOCTEUR CAROLINE DELFOSSE)

1.1.2 Prévalence

La prévalence de cette pathologie varie en moyenne de 1/700 personnes en Suède à 1/14000 personnes aux Etats Unis (Wiktop and Sauk, 1976) [2] [3], et de 1/8000 personnes en Israël. La prévalence en France n'est pas connue [4] [2]. Comme de nombreuses pathologies héréditaires, l'amélogénèse imparfaite peut présenter certains cumuls selon les régions géographiques. La prévalence de la maladie est difficile à étudier du fait du manque d'enquête épidémiologique, les données connues sont synthétisées dans le tableau 1.

TABLEAU 1: RESUME DE LA PREVALENCE DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE [5]

USA	1:14000-1:16000	Wiktop, 1957
Israël	1:8000	Chosack et al., 1979
Suède	1.4 :1000	Bäckman and Holmgren ,1988

1.1.3 Premiers cas d'amélogenèse imparfaite

Les dents fossilisées d'un enfant « Homo erectus » (Garba IV) découvert en Ethiopie et datant de 1,5 millions d'année ont été analysées : les dents présentaient une dysplasie générale de l'émail, une réduction de la radio-opacité de l'émail ainsi qu'une attrition importante. Cette association de signes cliniques est caractéristique de l'amélogenèse imparfaite héréditaire. L'émail est anormal en apparence et toutes les dents de Garba IV montrent de nombreuses irrégularités sur la surface dentaire. L'observation au microscope, permet de voir que les surfaces dentaires sont abrasées, et que l'émail et la dentine présentent une surface lisse qui est similaire ; à fort grossissement, la surface de l'émail a un aspect en mosaïque avec de nombreuses rugosités identiques à celles observées chez les patients actuels porteurs d'amélogenèse imparfaite. Selon les standards de mesures modernes du développement dentaire, l'enfant aurait 3 ans et on suppose que c'est le plus vieux cas d'amélogenèse imparfaite, les études ont prouvé que ces signes cliniques étaient d'origine héréditaire et non acquise [2].

D'après cette étude, c'est la première fois qu'une maladie génétique dont le gène est connu, est mise en évidence chez un représentant d'une époque préhistorique si reculée.

1.1.4 Transmission

Le caractère héréditaire de cette maladie nous permet de parler de mode de transmission. Cette pathologie, qui est due à des altérations génétiques (tableau 2), peut se transmettre selon trois modes : le mode autosomique dominant, le mode autosomique récessif ou selon une transmission liée au chromosome X. Dans de rares cas on peut retrouver une transmission sporadique. Le diagnostic génétique n'est disponible que dans le cas d'un protocole de recherche [6].

TABLEAU 2: L'AMELOGENESE IMPARFAITE: QUELQUES EXEMPLES DE GENES IMPLIQUES

[7]

Pathologie	Gène	mutations	Phénotype
AIH1 Lié à l'X	Amélogénine Xp22.1-p22.3	14 au total : délétions mutations non- sens. substitutions	Email hypoplasique, hypomature, hypominéralisé Surtout sexe féminin
AIH2 Autosomique dominant	Enaméline 4q22-q21	6 au total : substitutions	Email hypoplasique
AIH3 Lié à l'X	Xq22-q28	Gène non défini	Email hypoplasique
<i>Syndrome trichodento- osseux</i> Autosomique dominant	<i>Distalless</i> <i>homeobox gene</i> 3 DLX3		Email hypoplasique <i>Taurodontisme</i> <i>Epaississement</i> <i>des os crâniens</i> <i>Cheveux fins</i> <i>Anomalie des</i> <i>ongles</i>

*Les anomalies en italique se rapportent aux traits de formes syndromiques [7]

Le syndrome dento-tricho-osseux qui est causé par la mutation du gène DLX3, est caractérisé par des défauts amélaire qui peuvent être très marqués. Les mutations génétiques aboutissent à des anomalies dans la dégradation des protéines et dans l'expression des protéines et des marqueurs de différenciation de la peau [5].

Les gènes qui sont à la fois connus et qui interviennent dans cette pathologie sont les suivants [8] :

- . ENAM (4q21)

- . MMP20 (11q22.3-q23)
- . AMELX (Xp22.3-p22.1)
- . DLX3 (17q21.3-q22)
- . KLK4 (19q13.3-q13.4)
- . WDR72 (15q21.3)
- . FAM83H (8q24.3)
- . LAMB3 (1q32)
- . AMBN (4q21)
- . C4ORF26 (4q21.1)
- . ITGB6 (2q24.2)
- . SLC24A4 (14q32.12)

Ce sont des gènes qui codent pour des protéines de structure de l'émail mais aussi des enzymes résorbant la matrice protéique, des facteurs de transcription et des protéines impliquées dans le métabolisme phosphocalcique.

Des études ont montré que, seulement approximativement, la moitié des amélogénèses imparfaites étudiées étaient causées par la mutation de ces gènes, alors que l'autre moitié des amélogénèses imparfaites étaient causées par des gènes qui sont encore inconnus [9] [10].

Il y a des protéines qui jouent un rôle dans la formation et la minéralisation de l'émail ou dans sa maturation ou encore dans l'adhésion cellule-matrice amélaire qui sont sécrétées par les améloblastes telles que l'améloblastine, la tufteline et l'amélotine qui ne sont pas encore associées à un phénotype clinique dans les amélogénèses imparfaites [6].

1.1.4.1 Transmission liée au chromosome X

La transmission de l'amélogénèse imparfaite par le chromosome X représente environ 5% des cas, c'est donc le mode de transmission le moins répandu [11]. Les mutations du gène de l'amélogénine (AMEL), qu'on retrouve sur les chromosomes sexuels X et Y, provoquent toutes des amélogénèses imparfaites, à condition que la mutation soit sur le chromosome X. C'est donc le principal responsable de ce mode de transmission : toutes les formes ayant une transmission liée à l'X sont dûes à une mutation du gène AMELX. La

femme peut transmettre la mutation à ses enfants avec un risque de 50% alors que l'homme transmettra nécessairement la mutation à ses enfants. Ce gène est également impliqué dans les formes dominantes d'amélogenèse imparfaite, il code pour des protéines de structure de l'émail.

Le degré d'atteinte sera différent si la pathologie touche un homme ou une femme, il existe un phénomène de lyonisation chez la femme (inactivation d'un seul chromosome). Donc la mutation du gène de l'amélogénine engendrera un émail strié chez la femme, qui peut présenter des bandes d'émail normales alternées avec des bandes dénuées d'émail sur une même dent. Alors que des défauts plus sévères seront retrouvés chez l'homme, qui peut présenter une absence complète d'émail sur les dents. La mutation du gène de l'AMELX peut atteindre le bras court du chromosome X au niveau de la région xp22.1-p22.3 ou alors lorsque la mutation touche le bras long d'AMELX, c'est la région xq22-q28 qui est alors mise en cause.

Les mutations du gène WRD72 provoquent des amélogenèses imparfaites hypomatures, autosomiques et récessives. La fonction de ce gène est inconnue mais il semble servir aux interactions protéines-protéines. L'homologue le plus proche de ce gène est impliqué dans la mobilisation des vésicules, cela montre donc que WRD72 joue un rôle important dans le turnover des vésicules des améloblastes lors de la formation de l'émail et dans la maturation de l'émail [6].

1.1.4.2 Transmission autosomique dominante

C'est ce mode de transmission qui est retrouvé le plus fréquemment, plusieurs individus d'une même famille sont touchés, dans ce cas-là, avec une grande variabilité d'expression de la mutation.

Les amélogenèses imparfaites fonctionnant avec un mode de transmission autosomique dominant peuvent exister sous deux formes : hypoplasique ou hypomature-hypoplasique avec taurodontisme. La forme hypoplasique est due le plus souvent à la mutation du gène de l'énaméline (ENAM) situé sur le chromosome 4 dans la région 4q21, le degré d'atteinte varie selon le type de mutation. La forme hypomature-hypoplasique avec taurodontisme est due à la mutation du gène DLX3 qui régit les facteurs de transcription, dans le cas du

syndrome dento-tricho-osseux. La mutation du gène FAM83H peut également provoquer des amélogénèses imparfaites de type hypominéralisé avec un mode de transmission autosomique dominant [5]. **Le degré d'atteinte varie ici également en fonction du type de mutation.**

1.1.4.3 Transmission autosomique récessive

Avec une transmission autosomique récessive, il est possible d'observer deux formes : hypoplasique, souvent accompagnée d'une béance ou hypomature pigmentée. La première forme est également due au gène de l'énaméline, et la deuxième forme peut être causée par deux gènes : le gène de la kallikréine 4 (KLK4) situé sur le chromosome 19 au niveau de la région 19q13.3 ou par le gène des métalloprotéinases de la matrice extracellulaire (MMP20) situé au niveau du chromosome 11 dans la région 11q22.3-q23 [12]. Des études réalisées dans des familles consanguines, atteintes d'amélogénèses imparfaites autosomiques récessives, ont révélé une mutation ponctuelle au niveau du gène WRD72, donnant des amélogénèses imparfaites hypomatures.

1.1.5 Forme la plus fréquente

Une étude réalisée en Suède a montré que **la forme hypoplasique était la plus fréquente** [11] : sur 51 familles souffrant d'amélogénèse imparfaite, approximativement 6% de transmission étaient liés à l'X, 63% à une transmission autosomique dominante et 12% à une transmission autosomique récessive. Les 19% de cas restants étaient sporadiques avec aucun historique familial ni aucun mode de transmission identifiable [13].

1.1.6 Les amélogénèses imparfaites syndromiques

Comme vu précédemment, l'amélogénèse imparfaite peut être une pathologie isolée, mais peut être associée à des syndromes et pathologies systémiques comme la néphrocalcinose dans le syndrome émail rein ou à une

hyperplasie gingivale dans le syndrome de la fibromatose gingivale. Ces deux syndromes ont la même origine génétique : la mutation récessive du gène FAM20A et un phénotype bucco-dentaire commun. On retrouve cliniquement une hypoplasie généralisée qui touche les deux dentures, des retards d'éruption, des dents incluses, des pulpolites, une absence de reliefs cuspidiens, des follicules dentaires hyperplasiques, une hyperplasie gingivale. Les dents ont une coloration jaune-marron et sont espacées, ce qui peut ressembler à une microdontie, la surface peut être rugueuse ou lisse, la dureté de l'émail est normale et l'épaisseur d'émail est fortement réduite voire absente.

Radiologiquement, on peut voir des nodules de calcification au niveau de la pulpe.

Dans le syndrome émail rein, les examens rénaux montrent la présence d'une néphrocalcinose, mais qui est asymptomatique chez ces patients. La néphrocalcinose est la présence de calcifications et de dépôts de sels de calcium dans les reins [14]. C'est une maladie rénale avec des manifestations odontologiques rares, maladie qui est donc difficile à diagnostiquer ; elle peut être associée à une morbidité significative si elle n'est pas traitée [15].

La prise en charge dentaire dans le syndrome émail rein est complexe.

Les dents avec des follicules hyperplasiques n'effectuant pas leur éruption, l'extraction des dents temporaires ou les tractions orthodontiques sont des solutions thérapeutiques mais elles sont rarement efficaces ; c'est le problème le plus difficile à résoudre.

Le diagnostic doit être posé rapidement afin de réaliser une prise en charge pluridisciplinaire de l'enfant avec la consultation d'un chirurgien-dentiste, d'un néphrologue et d'un généticien. Lorsque l'on est en présence d'une hypoplasie généralisée et d'un émail très fin, on peut suspecter une néphrocalcinose associée à une amélogénèse imparfaite. Il faut réaliser le diagnostic différentiel avec les autres formes possibles isolées ou syndromiques d'amélogénèse imparfaite. En cas de doute, des examens complémentaires doivent être réalisés au niveau rénal comme une échographie ou une radiographie afin de confirmer le diagnostic [16].

1.2 Classifications

1.2.1 Classification clinique

La première classification pour les amélogénèses imparfaites a été proposée par Weinmann en 1945, elle différenciait deux sortes de cas :

- Email hypoplasique
- Email hypocalcifié

Elle était basée uniquement sur l'aspect clinique dentaire. Aujourd'hui, l'amélogénèse imparfaite peut être divisée en différentes formes : hypoplasique, hypomature et hypominéralisée. Cette classification a été élaborée par Wiktop.

1.2.1.1 Amélogénèse imparfaite de type hypoplasique

1.2.1.1.1 MODE DE TRANSMISSION

La transmission de ce type d'amélogénèse imparfaite peut se faire selon le mode autosomique dominant, autosomique récessif ou alors par une transmission liée à l'X.

Elle peut être dûe à la mutation de plusieurs gènes : ENAM, AMBN, ITGB6 ou LAMB3 [8].

1.2.1.1.2 DESCRIPTION CLINIQUE

C'est la forme la plus fréquente, on la retrouve sur les deux dentures : temporaire et permanente. Cependant, l'expression peut être variable selon le type de denture. La forme hypoplasique présente une teinte jaune brunâtre, la quantité de matrice est diminuée au niveau de l'email. Cela signifie donc **une faible épaisseur d'email**, un volume moindre ; voire une absence totale d'email. Une disparition des points de contact et des espaces entre les dents peuvent être observés. Le contraste de volume entre l'email sain et l'email

pathologique caractérise généralement cette forme d'amélogenèse imparfaite. L'émail peut être rugueux, lisse ou piqueté ; la surface coronaire est irrégulière et bosselée, avec la présence de puits, de fissures et de stries horizontales/verticales sur la dent (figure 2). **Cependant l'émail est mécaniquement très résistant, dur et translucide.** Il reste fragile malgré sa dureté à cause de la fine épaisseur d'émail.

Cette forme est associée à une béance antérieure dans plus de 50% des cas et des retards d'éruption sont possibles [6].



FIGURE 2: AMELOGENESE IMPARFAITE DE TYPE HYPOPLASIQUE

(SOURCE: DOCTEUR RENE SERFATY)

1.2.1.2 Amélogenèse imparfaite de type hypomature

1.2.1.2.1 MODE DE TRANSMISSION

La transmission de ce type d'amélogenèse imparfaite peut se faire selon le mode autosomique dominant, autosomique récessif ou alors par une transmission liée à l'X.

Cette forme peut être dûe à la mutation de différents gènes : AMELX, C4ORF26, KLK4, MMP20, SLC24A4 ou WRD72 [8].

1.2.1.2.2 DESCRIPTION CLINIQUE

C'est la deuxième forme la plus retrouvée. La forme hypomature présente un émail friable, tacheté, avec des marbrures jaunes localisées ou des opacités diffuses [17]. Il est rugueux en surface. **Il y a un défaut qualitatif de l'émail** : la maturation de la matrice ne se fait pas, la minéralisation est réduite. L'émail reste donc à un stade prééruptif.

La quantité d'émail est normale mais l'émail est moins dur, les points de contact inter-dentaires persistent. Cette forme d'amélogenèse imparfaite présente un émail plus fragile car sa formation est incomplète, il s'altère donc plus rapidement dans la cavité buccale et il est donc plus susceptible à la carie.

Cette forme est plus difficile à observer car la couronne a une taille normale mais elle est plus facile à traiter car les défauts sont faibles.

1.2.1.3 Amélogenèse imparfaite de type hypominéralisée

1.2.1.3.1 MODE DE TRANSMISSION

La transmission de ce type d'amélogenèse imparfaite peut se faire selon le mode autosomique récessif ou autosomique dominant. Elle peut être due à la mutation des gènes suivants : FAM83H, ITGB6, SLC24A4 [47].

1.2.1.3.2 DESCRIPTION CLINIQUE

C'est la forme la moins fréquente d'amélogenèse imparfaite. **La forme hypominéralisée présente un émail d'épaisseur normale mais présentant un défaut d'aspect qualitatif.** Dès que la dent fait son éruption l'émail est extrêmement mou, de couleur jaune brun, il a une consistance crayeuse et un aspect terne, il se fracture facilement. L'émail disparaît donc rapidement et provoque une exposition de la dentine. La dentine exposée est ensuite colorée par les pigments exogènes. Cette forme d'amélogenèse imparfaite est due à un défaut de minéralisation de l'émail, on a une calcification insuffisante de la

phase organique alors que la matrice organique de l'émail est secrétée normalement.

Cette forme peut être associée à la forme hypoplasique.

1.2.1.4 Taurodontisme

On peut également retrouver des amélogénèses imparfaites hypomature-hypoplasique associées à un taurodontisme, dont la transmission se fait de manière autosomique dominante, qui sont des formes plus complexes. **Les dents ont un défaut quantitatif d'émail.** Le taurodontisme est une anomalie génétique rare, c'est une anomalie de forme. On l'observe principalement au niveau des dents pluriradiculées. Anatomiquement, La couronne présente une grande taille et les racines sont plus courtes que la normale, cela n'est pas forcément visible en bouche.

1.2.2 Classification génétique

De nombreuses classifications se sont succédées. Wiktop élabora une première classification en 1957 sur les anomalies de l'émail et de la dentine, et proposa en 1988 une nouvelle classification, basée sur des critères cliniques et radiologiques et sur le mode de transmission [18] [19]. Ce fut le premier à introduire la notion de mode de transmission dans une classification [20]. Cette classification a été modifiée par Nusier en 2004 (tableau 3), c'est elle qui est le plus communément utilisée aujourd'hui.

TABLEAU 3: CLASSIFICATION DES DIFFERENTS TYPES D'AMELOGENESES IMPARFAITES
HEREDITAIRES PROPOSEE PAR WIKTOP MODIFIEE PAR NUSIER [4]

Type I Hypoplasique	
Type IA	Hypoplasique piquetée, Autosomique Dominant
Type IB	Hypoplasique localisée, Autosomique Dominant
Type IC	Hypoplasique localisée, Autosomique Récessif
Type ID	Hypoplasique lisse, Autosomique Dominant
Type IE	Hypoplasique lisse liée au chromosome X dominant,
Type IF	Hypoplasique rugueuse, Autosomique Dominant,
Type IG	Email agénésique, fin, absence de point de contact, généralisé, Autosomique Récessif
Type II Hypomature	
Type IIA	Hypomature pigmentée, Autosomique Récessif
Type IIB	Hypomature, liée au chromosome X récessif
Type IIIC	Couronne coiffée d'un émail blanc opaque, lié au chromosome X
Type IIID	Hypomature, émail blanc opaque Autosomique Dominant
Type III Hypominéralisée	
Type IIIA	Autosomique Dominant
Type IIIB	Autosomique Récessif
Type IV Hypomature-Hypoplasique avec taurodontisme	
Type IVA	Hypomature-Hypoplasique avec taurodontisme, Autosomique Dominant
Type IVB	Hypoplasique-hypomature avec taurodontisme, Autosomique Récessif

1.3 Diagnostic

Afin de réaliser un diagnostic d'anomalie de structure des dents tel que l'amélogenèse imparfaite, il faut d'abord effectuer un historique clinique du patient, une analyse des antécédents médicaux, un historique familial et déceler les expositions éventuelles à des facteurs environnementaux. Bien évidemment, si d'autres membres de la famille sont atteints, l'hypothèse de la transmission génétique sera privilégiée.

Il est important d'effectuer une observation attentive de la denture ainsi qu'une analyse des clichés radiographiques.

1.3.1 Diagnostic positif

L'amélogenèse imparfaite a une origine génétique, il faut alors se demander si d'autres membres de la famille sont atteints, on privilégiera alors une mutation transmise. Il faut également savoir si l'anomalie est isolée ou associée à d'autres symptômes ; lorsque le diagnostic est posé on peut éventuellement diriger le patient vers une consultation génétique. Ce diagnostic repose sur l'exclusion d'une cause environnementale extrinsèque, l'établissement d'un mode de transmission probable, la reconnaissance du phénotype et la corrélation avec les dates de formation de la dent afin d'exclure une perturbation lors du développement [21] [22]. Il est important de collecter des informations sur le déroulement de la grossesse et de l'accouchement, ainsi que sur la présence d'éventuels problèmes durant la petite enfance.

1.3.1.1 Diagnostic clinique

Le tableau 4 résume l'aspect clinique observable avec les différents signes à constater pour trouver quel type d'amélogenèse imparfaite est présent. Il faut savoir si c'est la qualité de l'émail qui est altérée ou alors la quantité.

TABLEAU 4: DIFFERENTES FORMES D'AMELOGENESE IMPARFAITE

Signe	Hypoplasique	Hypomature	Hypominéralisée
Teinte	Normale	Brune, blanc crayeux, opaque	Jaune orange
Dureté au sondage	Normale	Subnormale	Diminuée
Anomalie de forme	Localisée (puits, émail rugueux ou lisse) ou microdontie	Aucune fracture amélaire	Surface rugueuse, fracture
Sensibilités	Non	Non	Oui
Autres	+/- Béance antérieure +/- Néphrocalcinose +/- Retards d'éruption		+/- Béance antérieure +/- Retards d'éruption

1.3.1.2 Diagnostic radiologique

L'apparence radiographique de l'émail dans les cas d'amélogenèse imparfaite hypomature / hypocalcifiée est un signe caractéristique permettant de poser le diagnostic. L'émail normal mature contient moins de 4% de matrice organique, alors que la dentine et l'os contiennent plus de 30% de matrice organique. La dentine et l'os sont donc beaucoup moins radio-opaques que l'émail sain d'une dent. Dans les formes hypominéralisée/hypomature (figure 3), la minéralisation de l'émail est altérée, on a donc un émail qui est moins radio opaque et dont la radio opacité se rapproche de celle de la dentine et de l'os. Alors que dans la forme hypoplasique (figure 4), la radiodensité de l'émail est normale.

Le tableau 5 résume l'aspect radiologique observable afin de diagnostiquer le type d'amélogenèse imparfaite.

TABLEAU 5: SIGNES RADIOLOGIQUES DE L'AMELOGENESE IMPARFAITE

Signe	Hypoplasique	Hypomature	Hypominéralisée
Radiodensité de l'émail	Normale	Diminuée	Identique à celle de la dentine
Morphologie	Altération coronaire, taurodontisme	Non	Taurodontisme



FIGURE 3: RADIOGRAPHIE RETROALVEOLAIRE D'UNE 15 ATTEINTE D'AMELOGENESE IMPARFAITE HYPOMATURE

(SOURCE : DOCTEUR TRENTESAUX THOMAS)

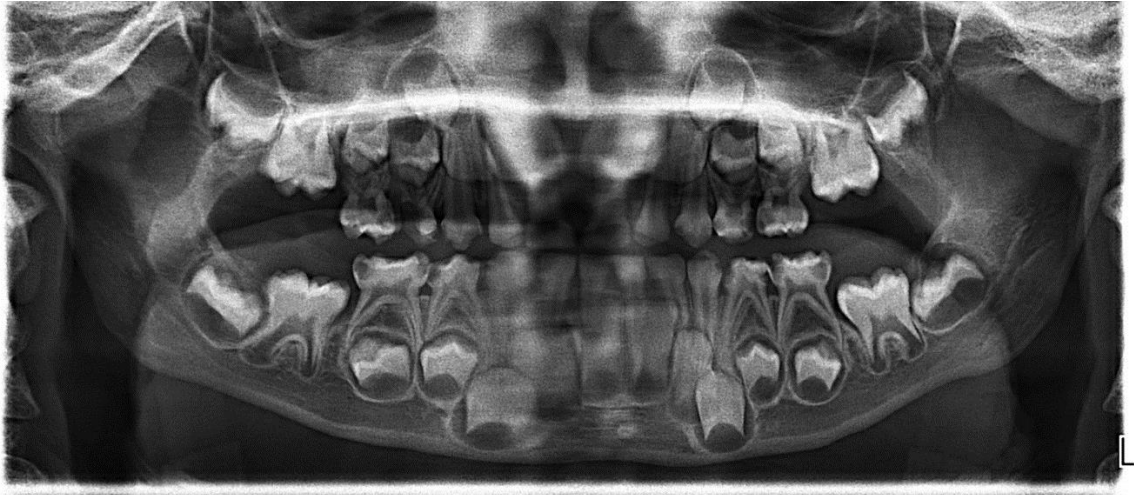


FIGURE 4: RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE D'UNE AMELOGENESE IMPARFAITE
HYPOPLASIQUE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

1.3.2 Diagnostic différentiel

Il est important d'effectuer un diagnostic différentiel de l'amélogénèse imparfaite avec d'autres anomalies dentaires qui peuvent être d'origine héréditaire, environnementale ou traumatique, les modifications de teinte des dents peuvent avoir différentes causes.

Il faut tout d'abord observer les anomalies dentaires :

- Les anomalies étaient présentes dès l'éruption ou sont-elles apparues par la suite ?
- Combien de dents sont touchées ?
- Sont-elles symétriques ?
- Sont-elles présentes sur les deux dentures ?
- Quel est l'aspect et la couleur de l'émail ?
- L'anomalie touche l'émail, la dentine ou les deux ?

Les anomalies de structure de l'émail peuvent avoir différentes étiologies : **elles peuvent être d'origine génétique, ou alors d'origine acquise : locale ou générale ou encore systémique.** L'interrogatoire médical présente ici toute son importance. Il faut se renseigner sur d'éventuels antécédents de

traumatisme, sur des troubles systémiques ayant une influence sur l'odontogénèse qui auraient pu avoir lieu (par exemple : perturbations du métabolisme phosphocalcique, excès de fluorures, retard de croissance, épisodes infectieux, prescriptions médicamenteuses) ainsi que sur leur chronologie afin d'établir le lien entre l'anomalie et son étiologie présumée. Ceci va permettre de savoir à quelle étape du développement dentaire a eu lieu la perturbation.

Un examen clinique minutieux des dentures temporaires et permanentes doit être réalisé suivi d'un examen radiographique.

Le diagnostic différentiel permet également d'écartier un éventuel syndrome.

Les figures 5 et 6 sont une aide au diagnostic différentiel.

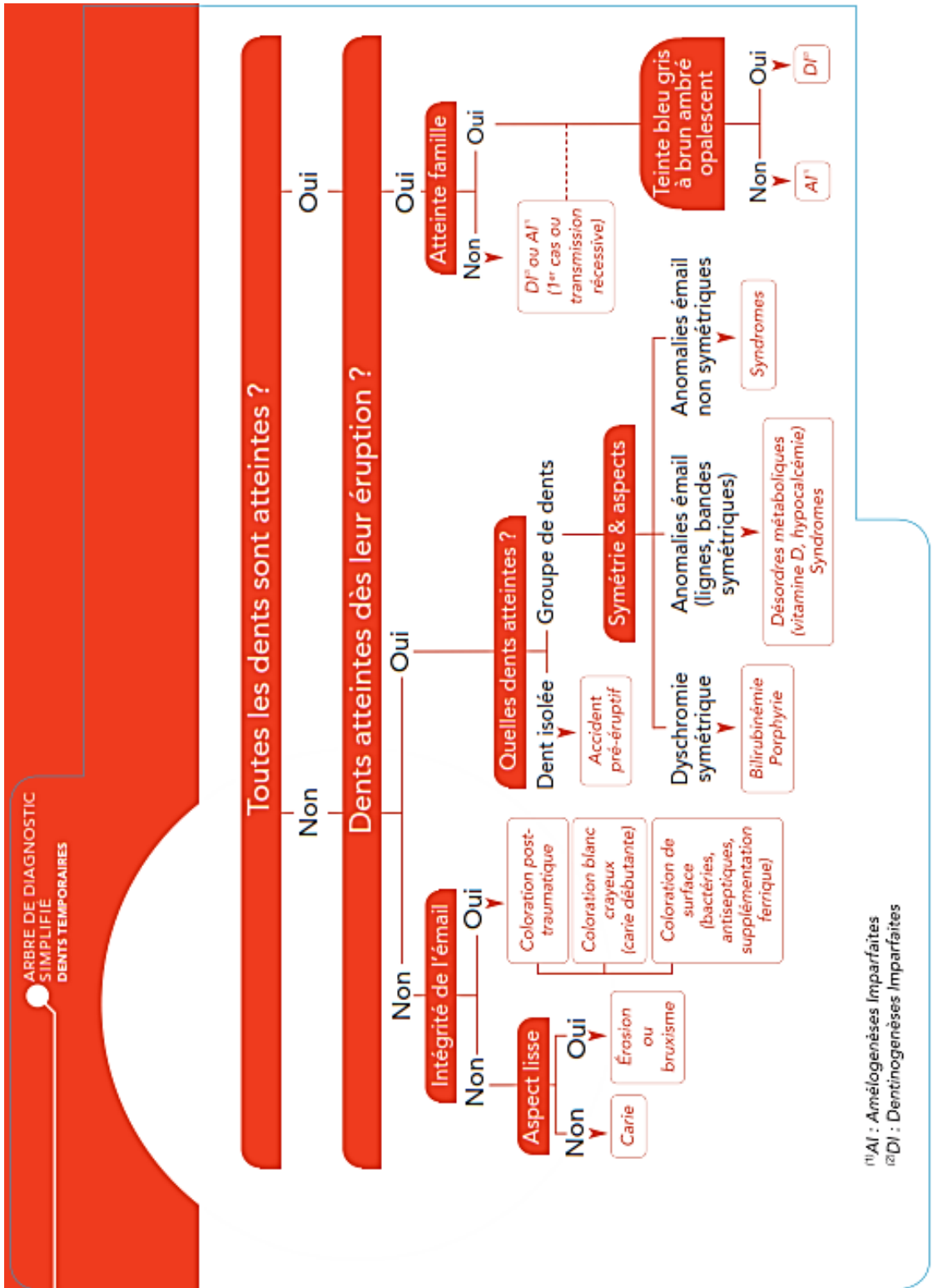


FIGURE 5: ARBRE DECISIONNEL DES ANOMALIES DES DENTS TEMPORAIRES [23]

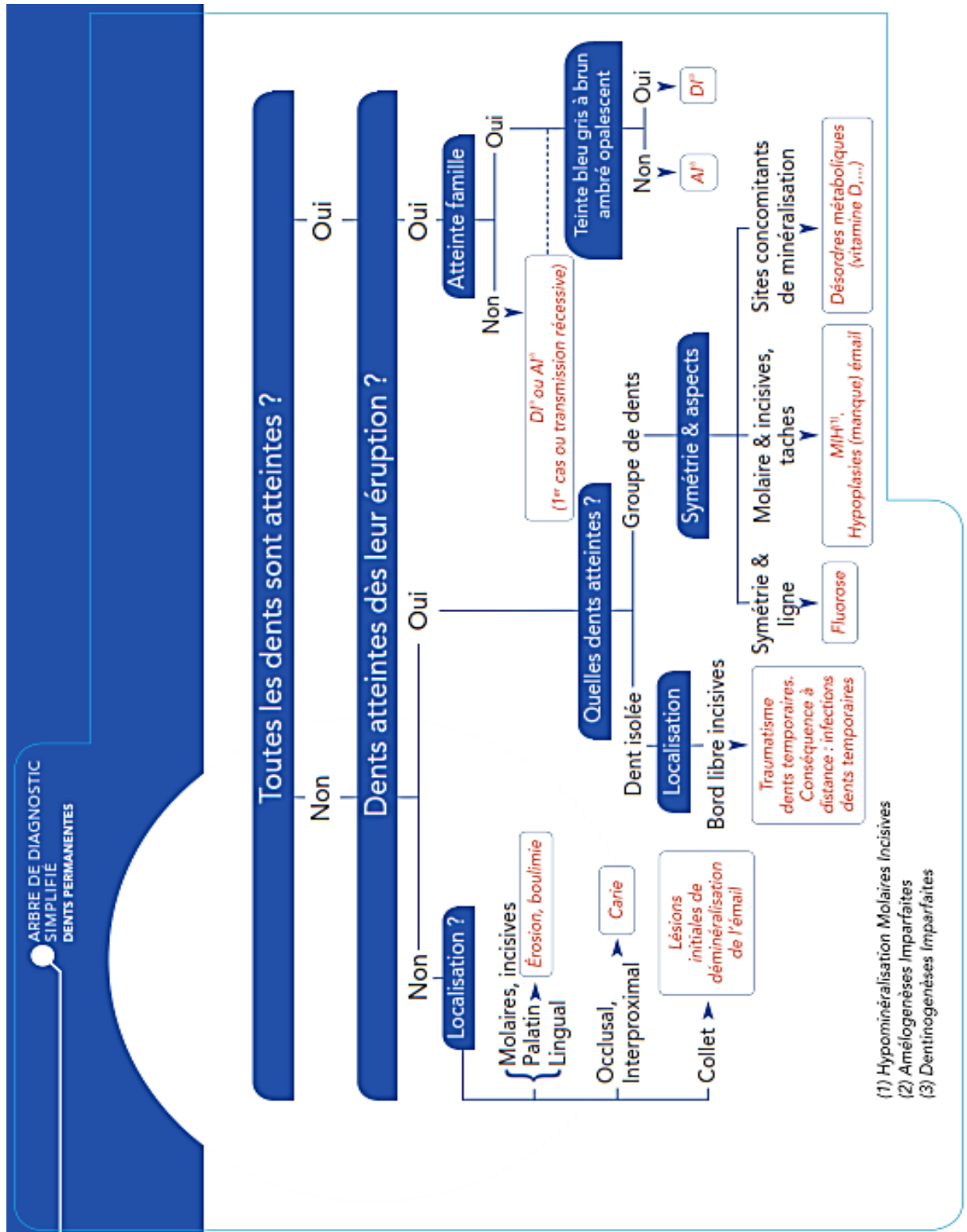


FIGURE 6: ARBRE DECISIONNEL DES ANOMALIES DES DENTS PERMANENTES [23]

1.3.2.1 Défaut unitaire

Si l'anomalie de structure localisée concerne une seule dent, il faut rechercher une cause locale, en rapport avec un traumatisme (par exemple l'intrusion d'une dent temporaire perturbant les améloblastes du germe sous-jacent). Ceci permet de préciser le diagnostic [6].

1.3.2.1.1 CONSEQUENCE D'UN TRAUMATISME

Un choc survenu pendant l'enfance sur une dent temporaire peut provoquer un traumatisme au niveau du germe dentaire et des séquelles sur la dent permanente (figure 7). Il peut provoquer des lésions amélares localisées au niveau de la couronne dentaire de la dent permanente avec la présence de colorations. Les dents les plus atteintes sont généralement les dents antérieures. L'anamnèse est importante si le défaut est localisé, il faut demander aux parents si l'enfant est déjà tombé ou a subi un choc. Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fait avec le nombre de dents atteintes : dans ce cas **on a rarement plusieurs dents atteintes** on élimine donc une origine génétique.

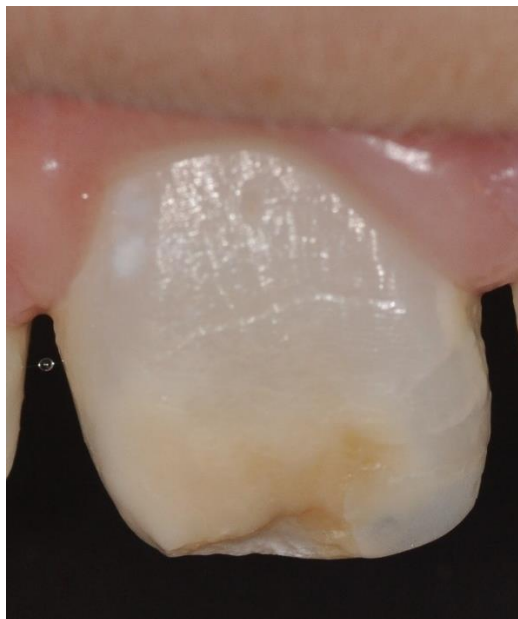


FIGURE 7: DYSPLASIE DE LA 21 APRES UN TRAUMATISME SUR LA 61

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

1.3.2.2 Défaut généralisé

Lorsque la perturbation est d'origine génétique, la dent symétrique va être affectée au même niveau, avec la même intensité et la même forme.

Des similarités peuvent être retrouvées entre une anomalie héréditaire et une anomalie secondaire à un trouble systémique. Il faut donc être vigilant afin de poser le bon diagnostic. L'exemple de la dysplasie de l'émail permet d'illustrer ce propos : on la retrouve dans l'amélogénèse imparfaite héréditaire liée à des mutations du gène de l'amélogénine qui est porté par le chromosome X, mais elle est retrouvée également dans le rachitisme induit par une hypervitaminose D. Cette convergence du phénotype dentaire peut s'expliquer par une cible moléculaire commune, le gène de l'amélogénine ; son expression est stimulée dans les cellules élaborant l'émail par le calcitriol, métabolisme actif principal de la vitamine D [7]. On a le même signe clinique mais pas la même pathologie.

L'origine peut également être systémique, dans ce cas l'anomalie sera localisée au niveau de la région en cours de minéralisation au moment où l'agent causal est intervenu ; La période d'atteinte pourra être retrouvée à l'aide des dates de minéralisation des couronnes dentaires.

Si un groupe de dents est touché, différentes étiologies sont possibles : un surdosage de fluor, une forte fièvre pendant la petite enfance, un agent tératogène ou toxique ou médicamenteux qui va venir perturber l'odontogénèse [1].

1.3.2.2.1 LA DENTINOGENESE IMPARFAITE

C'est une maladie héréditaire dont la transmission se fait de façon autosomique dominante, elle peut être isolée ou associée à des formes d'ostéogénèse imparfaite. C'est une anomalie de structure, qui provoque des

troubles de la minéralisation et de la structure de la dentine [24]. Elle atteint également les dentures temporaires et permanentes, on retrouve différentes formes de dentinogenèse imparfaite.

Cliniquement on a une usure coronaire plus ou moins importante, l'émail est d'épaisseur normale mais fragile car il est mal soutenu et peut se détacher facilement. Il est d'aspect bleuté et on a une mise à nu de la dentine qui s'use rapidement. Les dents présentent une coloration ambrée translucide et il y a peu d'évolutions carieuses.

Le diagnostic est surtout posé radiologiquement, **la couronne des premières molaires a une forme globuleuse avec des racines fines, l'espace pulpaire est réduit voire obstrué, et les apex sont généralement arrondis (figure 8), ce qui constitue un signe pathognomonique** et permet de poser le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite.

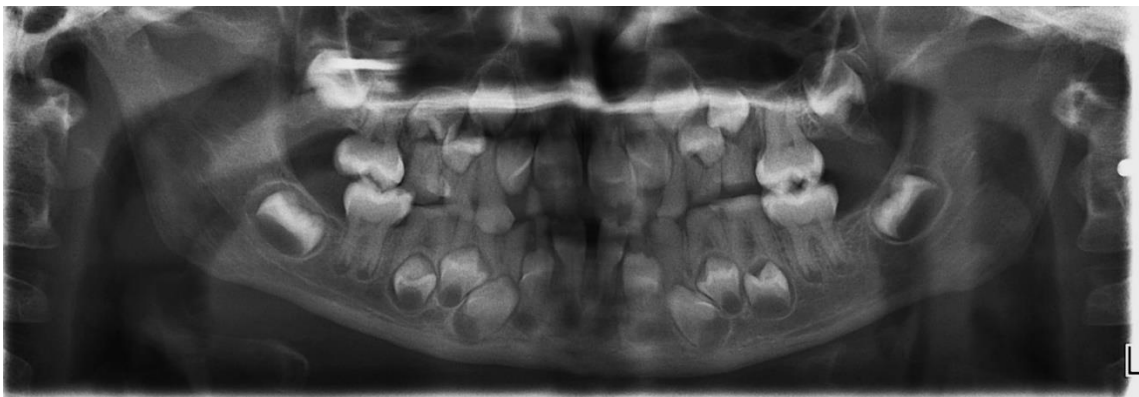


FIGURE 8: RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE D'UNE DENTINOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

1.3.2.2.2 LA FLUROSE

La fluorose est due à un surdosage de fluor, cliniquement on retrouve des anomalies de structure et de couleur : des dyschromies, une hypominéralisation et éventuellement des porosités [25]. **L'atteinte est symétrique**, les tissus sont cario-résistants alors que les dents hypominéralisées comme dans certaines formes d'amélogenèse imparfaite sont plutôt cario-susceptibles [26]. La forme de la dent n'est pas modifiée. Il y a différents degrés de fluorose qui dépendent

par exemple de la durée d'intoxication au fluor, la figure 9 montre une fluorose avec une atteinte modérée. Une amélogénèse imparfaite de type hypomature avec un émail présentant un aspect tacheté blanchâtre peut être confondue avec une fluorose. Le diagnostic différentiel va alors être posé à l'aide du questionnaire médical : il faut demander au patient s'il a déjà été exposé à des quantités importantes de fluor.



FIGURE 9: FLUOROSE AVEC DES TACHES OPAQUES

(SOURCE: DOCTEUR RENE SERFATY)

1.3.2.2.3 LES DYSCHROMIES

Elles peuvent être associées à une anomalie de structure et provoquent des anomalies de la teinte de la dent qui sont irréversibles. L'important est de relever les antécédents médicaux dans le questionnaire médical afin de trouver l'agent causal. Elles peuvent être d'origine endogène ou exogène.

Par exemple, les tétracyclines sont une cause endogène de colorations. L'absorption de tétracyclines pendant la grossesse chez la maman ou l'absorption par un enfant de moins de huit ans peut provoquer des hypoplasies de l'émail chez l'enfant et une dyschromie dentaire brune définitive des dents temporaires et permanentes en cas de prise avant l'âge de huit ans [27]. Cet antibiotique peut traverser la barrière placentaire et s'incorporer sur les tissus dentaires non vivants pendant la minéralisation. Les hypoplasies de l'émail sont uniquement retrouvées sur les dents ayant effectué leur minéralisation pendant

la période de prise des tétracyclines, **il y aura donc une symétrie des atteintes** [28].

Les dyschromies peuvent également être d'origine exogène ou acquise, c'est à dire causées par un agent extérieur et qui touchent la surface de l'émail.

1.3.2.2.4 L'HYPOPLASIE DE L'EMAIL

L'hypoplasie de l'émail résulte de l'arrêt prématuré de la production d'émail, ce qui donne un émail d'épaisseur réduite de façon localisé. Cela aboutit à une accentuation des stries de Retzius et un émail immature. Elle peut toucher l'émail ou la dentine des dents lactéales ou définitives. Cette perturbation est d'ue à une anomalie de la phase sécrétoire lors de l'amélogénèse [26].

L'hypoplasie peut être due à des carences nutritionnelles, à une maladie infectieuse mais également à une anomalie congénitale ou à des lésions traumatiques [29].

L'émail se forme selon un ordre chronologique, il est donc possible d'estimer l'âge auquel s'est produit la perturbation : toutes les dents formées à cette période seront atteintes de la même façon. Si l'étiologie est locale l'hypoplasie n'atteindra qu'une seule dent, c'est plus rare. Alors que si c'est général on aura une atteinte symétrique.

La différenciation de l'hypoplasie avec l'amélogénèse imparfaite peut se faire en observant la jonction émail sain/émail hypoplasique : en cas d'hypoplasie, les limites entre les deux sont franches alors que dans le cas de l'amélogénèse imparfaite les limites sont irrégulières.

1.3.2.2.5 LE M.I.H

C'est une pathologie dont l'étiologie n'a pas encore été clairement établie, avec des **défauts quantitatifs et qualitatifs qui touchent les incisives et les molaires des dents permanentes** (figure 10). L'affection serait acquise pendant la phase de minéralisation des couronnes dentaires entre la naissance

et l'âge de 4 ans [26]. Il faut au moins une molaire atteinte afin de poser le diagnostic : des hypominéralisations sont retrouvées sur les molaires et éventuellement sur les incisives. Les dents touchées sont très difficiles à anesthésier ce qui provoque une anxiété importante chez l'enfant. Contrairement à l'amélogénèse imparfaite, il n'y a pas d'atteintes en miroir, les défauts sont souvent asymétriques. Différents niveaux d'atteintes peuvent être observés:

- atteinte légère avec un émail blanc opaque
- atteinte modérée avec une coloration jaune brune et une surface crayeuse
- atteinte sévère lorsque l'on a des pertes de substance

Le diagnostic différentiel entre le MIH et l'amélogénèse imparfaite est facile à réaliser car les prémolaires ne sont jamais atteintes et les dents ne sont jamais touchées de façon symétrique avec un MIH contrairement à l'amélogénèse imparfaite.



FIGURE 10: PHOTOGRAPHIE D'UN CAS DE MIH AVEC ATTEINTE SEVERE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

D'autres pathologies peuvent provoquer des lésions symétriques de l'émail, elles sont représentées sur le tableau suivant (tableau 6).

TABLEAU 6: PATHOLOGIES POUVANT ENTRAINER DES ALTERATIONS DE L'EMAIL [14]

Pathologie/étiologie	Défaut
Irradiation à forte dose	Défauts d'émail, microdonties, réduction de la taille des racines, fermeture apicale prématurée, voir agénésies dentaires
Toxiques chimiques : chimiothérapie	Microdonties, défauts amélaire
Infection générale	Défauts en lien avec le stade du développement des dents (hypominéralisation et/ou hypoplasie de l'émail)
Naissance prématurée (<34 semaines)	Hypoplasies de l'émail

1.4 Principales conséquences de l'amélogenèse imparfaite

L'amélogenèse imparfaite présente une grande variabilité clinique selon les patients mais de nombreux problèmes sont retrouvés de façon identique dans les différentes formes (tableau 7).

TABLEAU 7: PROBLEMES FREQUENTS LIES A L'AMELOGENESE IMPARFAITE [30]

Problèmes primaires Esthétique : Teinte, morphologie, Aspect de surface irrégulier	Problèmes secondaires Coloration des zones rugueuses
Abrasions Caries	Fractures Abrasions
Hygiène bucco-dentaire insuffisante et Gingivites fréquentes Béances	Douleurs lors des soins Perte de l'espace
Développement dentaire accéléré Kystes folliculaires	Perte de dimension verticale
Inclusions dentaires Sensibilités +++	

L'amélogénèse imparfaite peut être accompagnée de difficultés à boire et à manger à cause des sensibilités dentaires, la douleur pouvant être provoquée par de légères variations de température ou par de la nourriture sucrée. On retrouve également une augmentation du risque carieux qui est dûe à un émail défectueux qui ne joue pas correctement son rôle de protection.

Cette pathologie peut être associée à d'autres anomalies dentaires, comme le taurodontisme, à des béances dentaire ou squelettique antérieures, à des anomalies dentinaires, à des troubles de l'éruption, à l'absence congénitale de dents, à une calcification pulpaire, à l'hypercémentose, à une résorption corono-radiculaire pathologique. De plus, ces patients ont une prédisposition à l'inflammation gingivale [31]. Chez les patients porteurs d'une amélogénèse imparfaite transmise selon le mode autosomique dominant ou lié à l'X, 50% présentent une béance antérieure squelettique nécessitant une intervention à la fois chirurgicale et orthodontique [6]. C'est donc une pathologie qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire, par un généticien mais également par un orthodontiste et un chirurgien maxillo-facial dans les cas de béances.

Chez ces patients, lorsque l'on retrouve l'association d'une mauvaise hygiène buccodentaire couplée à une respiration buccale s'accompagnant d'une

gingivite et d'une hyperplasie gingivale, on a un pronostic plus réservé pour le succès du traitement prothétique [32].

1.4.1 Conséquences psychologiques et esthétiques

De nos jours, l'apparence physique joue énormément sur l'insertion sociale, à l'école pour les enfants et sur le lieu de travail pour les adultes. Or l'aspect clinique de ces dents peut donner une impression de manque d'hygiène, les dents ont souvent des dyschromies. La morphologie de la dent est modifiée (figure 11) et l'état de surface est irrégulier. **Le préjudice esthétique est souvent important et sous-estimé**, ce qui devient un problème majeur. C'est d'ailleurs un des motifs de consultation les plus fréquents. Ceci a donc des conséquences psychologiques qui peuvent être importantes chez les enfants : un enfant au sourire inesthétique peut être plus renfermé et moins souriant. Une étude a été réalisée afin d'évaluer l'impact psychologique de l'amélogenèse imparfaite chez des individus porteurs de l'affection. Elle a montré les effets néfastes de cette pathologie chez ces personnes, leur état a un impact négatif significatif sur leur qualité de vie et un inconfort psychologique a été mis en évidence chez la plupart des personnes [33]. Une prise en charge tardive a souvent provoqué des séquelles psychologiques chez les patients. Ceci prouve l'importance d'une prise en charge précoce par une réhabilitation prothétique ou par des soins conservateurs afin d'éviter un éventuel traumatisme psychologique et l'apparition de mauvaises habitudes orales [34].



FIGURE 11: ASPECT INESTHETIQUE DES DENTS TOUCHEES PAR L'AMELOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

1.4.2 Etat de surface irrégulier

Les dents présentent une surface qui n'est pas lisse, ce qui provoque des problèmes parodontaux et aggrave l'hygiène bucco-dentaire car cela forme des niches bactériennes. Le brossage est plus compliqué à réaliser.

1.4.3 Phénomène d'attrition précoce

La fragilité de l'émail entraîne un phénomène d'attrition précoce, ce qui provoque une diminution de l'efficacité de la fonction masticatoire, une augmentation du risque de fracture de la couronne de la dent, une diminution de la dimension verticale d'occlusion. La dentine est rapidement mise à nu (figure 12), ce qui provoque des sensibilités. Les points de contact interdentaires s'usent et la longueur d'arcade peut être diminuée.



FIGURE 12: PATIENT DE 5 ANS ATTEINT D'AMELOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

1.5 Conséquences sur le collage

Les techniques adhésives peuvent être plus compliquées à mettre en œuvre quand la structure de l'émail pathologique est différente de celle d'une dent saine [35].

Le collage et l'adhésion sont difficiles et aléatoires dans cette pathologie, car l'émail est défectueux et de moins bonne qualité, les résultats à long terme sont moins bons.

Le conditionnement des surfaces par des acides peut être entravé ou les propriétés mécaniques du collage adhésif peuvent être diminuées et ne résistent pas à court terme ou à long terme : le mordantage est de moins bonne qualité, la pénétration de l'adhésif est réduite donc les forces d'adhésion sont diminuées [30]. Cela augmente le risque de complications secondaires.

Cependant, cela ne pose pas de problèmes pour le collage des bagues lors de traitement d'orthopédie dento-faciale [14].

2 Prise en charge de l'amélogenèse imparfaite

La prise en charge d'une amélogenèse imparfaite et la réhabilitation complète de la bouche d'un jeune patient atteint d'amélogenèse imparfaite est un challenge pour le praticien, **un travail pluridisciplinaire est souvent nécessaire** [22]. Historiquement, les patients qui étaient atteints de formes sévères d'amélogenèse imparfaite étaient traités par des extractions multiples des dents suivies de la pose de prothèses amovibles complètes [36] ; Aujourd'hui de nombreuses techniques et un choix diversifié de matériaux permettent de restaurer les dents (verres ionomères, coiffes préformées, inlays, facettes résines composites..).

Le traitement dépendra du diagnostic et du phénotype qui sont spécifiques de l'individu concerné, et de la sévérité de l'atteinte. Il doit prendre en compte différents facteurs tels que l'âge du patient, la quantité et la qualité de l'émail, le pronostic au long terme et la stabilité des résultats dans le temps. Il dépendra également de la période de la prise en charge.

2.1 Importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces

Le diagnostic précoce de la pathologie est primordial. La mise en place d'un plan de traitement adapté dès lors que l'affection a été détectée permettra une prise en charge optimale et une intervention rapide augmentera les chances de succès thérapeutique. **L'absence d'une prise en charge précoce aura des conséquences directes dues à un émail de moins bonne qualité (sensibilités, problèmes esthétiques..) et des conséquences indirectes comme par exemple des interpositions linguales (béance antérieure, bi-proalvéolie)** [37]. Plus les soins sont réalisés tôt, moins le patient souffrira de conséquences psychologiques liées à la maladie. Il est donc important d'effectuer des contrôles réguliers chez le chirurgien-dentiste dès l'apparition des premières dents lactéales.

De plus l'amélogénèse imparfaite peut être associée à un syndrome, 70 maladies génétiques associées à l'amélogénèse imparfaite ont été répertoriées. Lorsqu'une analyse génétique peut être menée, un diagnostic précoce permet de réfuter la présence d'une anomalie génétique qui pourrait avoir comme symptôme un émail hypoplasique, ou d'exclure la présence d'un syndrome. En cas de suspicion de syndrome, Il faut avoir le réflexe de transmettre l'information au corps médical s'occupant du patient et au généticien.

2.2 Objectifs du traitement

Les trois objectifs principaux du traitement de l'amélogénèse imparfaite sont de rétablir l'esthétique, la dimension verticale et la fonction. Il faut réussir à empêcher l'usure prématurée des dents afin de maintenir la dimension verticale, ou la corriger lorsqu'elle est diminuée. La longueur d'arcade doit également être maintenue.

2.3 Traitement de la denture temporaire

La réussite du traitement durant l'enfance nécessite la coopération et la motivation de l'enfant mais également des parents [38]. Il faut donc bien expliquer l'intérêt du traitement aux parents et les facteurs qui conditionneront sa réussite. Les différentes phases du traitement vont durer plusieurs années, à chaque étape du traitement il faudra discuter avec l'enfant et avec les parents des conséquences à long terme ainsi que du rapport bénéfices/risques des différents soins qui seront réalisés [39].

Un des objectifs primordiaux qui favorise la réussite de ce traitement est d'abord l'apprentissage d'une bonne hygiène bucco-dentaire ainsi que le maintien de celle-ci. Une mauvaise hygiène orale et alimentaire peut compromettre le traitement. Effectivement les surfaces dentaires de ces dents sont rugueuses, ce qui favorise la rétention de plaque dentaire. Il faut également prévenir la perte de dimension verticale, rétablir la fonction et

l'esthétique, réduire au maximum les sensibilités, maintenir la longueur d'arcade et permettre une bonne croissance de la sphère oro-faciale [40]. Il faut réussir à développer une relation de confiance entre l'enfant et le praticien dès le premier rendez-vous car il sera amené à recevoir beaucoup de soins.

Le choix de restauration sera déterminé par la forme d'amélogenèse imparfaite, la localisation et l'importance de la perte de substance, l'apparence et la qualité de l'émail, le temps résiduel de la dent temporaire sur l'arcade et le comportement de l'enfant au fauteuil.

Le traitement doit être évolutif et assurer au maximum l'économie tissulaire, un rendez-vous tous les 6 mois devra être envisagé afin de traiter les dents dès leur éruption [31].

2.3.1 La prévention

La prévention passe par différents niveaux pour les patients atteints d'amélogenèse imparfaite :

- Donner des conseils diététiques (éviter les sucreries, les boissons sucrées, les sodas)
- Réaliser des contrôles réguliers chez le dentiste (tous les 6 mois) [14]
- Donner des conseils pour un bon contrôle de plaque
- Motivation à l'hygiène
- Application topique de fluor
- Pose de sealants

Dès l'apparition des premières dents chez l'enfant, un brossage devra être réalisé par les parents.

L'application topique de fluor permet de renforcer les surfaces dentaires, **le fluor limite la déminéralisation et favorise le processus de reminéralisation**. Ceci va donc aider à réduire la perte amélaire [41]. L'application se fait soit à l'aide de vernis fluorés (Duraphat®, MI Varnish®) ou alors avec des gels fluorés, elle peut être renouvelée tous les trois à six mois. Il

est également possible d'utiliser des bains de bouche fluorés mais cela est contre-indiqué avant six ans car l'enfant ne sait pas recracher correctement [42]. Des études ont prouvé que l'application topique de fluor augmentait la dureté de surface de l'émail, ce qui est bénéfique avant de réaliser une reconstitution [26].

En complément du fluor, du calcium et des agents riches en phosphates tels que le CPP-ACP (Casein Phospho-Peptide-Amorphous Calcium Phosphate) peuvent être utilisés, afin de faciliter la reminéralisation de l'émail avec la création de fluoroapatite plus acido-résistante. Le CPP-ACP, qui a des propriétés anti-cariogènes, interagit avec les ions fluor pour former du phosphate de calcium amorphe à la surface des dents, libérant par la même occasion des ions calcium, fluor et phosphates dans le milieu buccal. Le CPP-ACP a de nombreuses indications, la seule contre-indication est l'allergie à la caséine ; on le retrouve en faible pourcentage dans des vernis, des bains de bouche, des pâtes dentifrices et dans des gommes à mâcher. Aujourd'hui, il existe trois types de pâte contenant du CPP-ACP sur le marché : ToothMousse, Remin Pro et MIPaste, elles favorisent le processus de reminéralisation des lésions initiales de l'émail. La phosphopeptide caséine peut se lier aux ions calcium et phosphate, empêchant la croissance des cristaux du phosphate calcium amorphe à une grosseur trop importante qui les ferait précipiter à distance de la dent. Lorsque le pH devient acide ; la phosphopeptide caséine relâche le phosphate calcium amorphe, ce qui le rend disponible, formant autour de la dent un environnement supersaturé en calcium et en phosphate. Ce procédé peut favoriser la reminéralisation, augmenter la résistance de l'émail face au processus de déminéralisation, ou réaliser les deux en même temps [43].

L'efficacité du CPP-ACP dans la prévention des déminéralisations dentaires est semblable à celle du fluor, parfois même supérieure selon des études [43]. L'avantage du CPP-ACP est la sécurité de l'ingestion contrairement au fluor qui peut provoquer des fluoroses chez les enfants de moins de 6 ans utilisant des dentifrices fluorés, qui ont des difficultés à se rincer la bouche. Le risque de toxicité est donc inférieur à celui provoqué par l'usage de fluor mais le coût est plus élevé [43].

La pose de sealants permet une protection mécanique de la dent, on le pose généralement sur les premières et deuxièmes molaires, elle est recommandée chez les enfants et adolescents à risque carieux ou présentant une anatomie anfractueuse des molaires permanentes [44]. Sur les molaires hypominéralisées, l'application d'un adhésif augmentera la pérennité du sealant [39]. On peut également utiliser un ciment verre ionomère pour la réalisation de scellements de sillons.

Elle est contre-indiquée en cas de suspicion de carie ou de sillons trop anfractueux.

2.3.2 Les C.V.I

Ceci englobe les ciments verre ionomère classiques (CVI), les CVI modifiés par adjonction de résine (CVIMAR) et les CVI condensables (CVIc).

Le CVI (ciment verre ionomère) est très simple d'utilisation, ce qui peut être utile pour modifier des défauts de structure dentaire chez les enfants avec une coopération qui est moyenne ou les enfants très jeunes car la mise en place sera plus rapide qu'avec une résine composite qui nécessite plus de préparation. Il a une bonne tolérance à l'humidité, ne se rétracte pas lors de la polymérisation, est autoadhésif aux tissus dentaires et relargue du fluor, ce qui aide la reminéralisation de la dent. Des études réalisées en 2011 ont montré que du CVI couplé à 3% de CPP-ACP permettait d'augmenter le pouvoir anticariogène du CVI sans entraver ses propriétés mécaniques [43]. Le CVI est bioactif : il associe la prévention et l'esthétique. Les premiers CVI avaient une durée de vie limitée dans le temps (inférieure à 3 ans) et des propriétés mécaniques faibles, **aujourd'hui ils ont de très bonnes propriétés esthétiques et mécaniques et permettent de réaliser des restaurations durables**. C'est donc un matériau de qualité pour la réalisation de reconstitutions dentaires à long terme.

2.3.3 Les résines composites

Le composite est la technique de choix pour restaurer de façon transitoire l'esthétique du secteur antérieur des dents lactéales.

Une étape supplémentaire de déprotéinisation peut être réalisée lors du collage, à l'aide d'hypochlorite de sodium à 5% (NaOCl), afin d'améliorer la qualité de l'adhésion. Après le mordantage à l'acide orthophosphorique à 37% et le rinçage, on applique de l'hypochlorite de sodium sur la dent pendant 30 secondes, puis rinçage à l'eau et séchage pour la pose de l'adhésif.

Cependant, les résultats de cette technique sont contestés car elle n'est pas efficace sur tous les cas : elle fonctionne sur les formes d'amélogenèse imparfaite présentant un excès de protéines mais est néfaste pour les formes avec une quantité insuffisante de cristaux d'hydroxy-apatite. Cette technique n'est donc pas applicable à toutes les formes d'amélogenèse imparfaite, elle améliore la qualité du collage uniquement sur les dents hypominéralisées [45].

Des systèmes adhésifs SAM2 peuvent également être utilisés, ils permettent de réduire les sensibilités dentaires et entraînent une déminéralisation inférieure par rapport aux autres systèmes adhésifs.

On peut utiliser le composite en technique directe, ou en technique indirecte avec l'utilisation d'une gouttière thermoformée transparente lorsqu'il y a plusieurs dents à reconstituer. L'utilisation de gouttière est possible sur des anomalies de faible étendue et permet de reconstituer plusieurs dents en une seule séance : la gouttière est créée au laboratoire après la réalisation d'un mock-up qui reproduit l'anatomie dentaire normale et au rendez-vous suivant il faut remplir la gouttière de résine composite dans les zones à reconstruire et photopolymériser [46].

On peut également se servir de moules transparents préformés en celluloid (Strip Crown®, Frasaco®) afin de restaurer l'anatomie des dents antérieures [34].

Les composites permettent d'assurer le principe d'économie tissulaire, **ils donnent de bons résultats esthétiques et offrent une bonne pérennité.** Ils

ont un faible coût et sont faciles d'utilisation. L'inconvénient chez les jeunes enfants est qu'ils nécessitent une préparation préalable à l'aide de mordantage et d'un adhésif qui rallonge le temps du soin, mais également la pose d'un champ opératoire étanche, techniquement difficile chez un jeune enfant. De plus, leurs propriétés mécaniques et esthétiques sont limitées dans le temps et on peut voir l'apparition de colorations au niveau du joint avec le temps.

Les systèmes automordançants permettent de réduire le temps de travail et donnent de bons résultats, mais l'adhésion est inférieure à celle obtenue avec un système adhésif couplé à un mordantage [14].

2.3.4 Les coiffes préformées

Ce sont des couronnes en acier inoxydable, en nickel chrome, de différentes tailles pour les molaires temporaires. Elles reproduisent l'anatomie des molaires lactéales, et permettent la restauration des dents lors de délabrement très important et en cas d'anomalies de structures. La restauration est simple à réaliser et elle est pérenne [34].

Elles nécessitent la coopération de l'enfant étant donné qu'il y a une préparation à réaliser mais permettent de garder la vitalité pulpaire. Elles sont efficaces dans la gestion des sensibilités dentaires, permettent de conserver l'espace mésio-distal et occlusal, maintiennent la longueur d'arcade ainsi que la hauteur occlusale, recouvrent entièrement la couronne, diminuent le risque carieux, sont peu coûteuses et sont résistantes. Elles permettent de prévenir le risque de fractures et sont efficaces à long terme si elles sont associées à une bonne hygiène orale. En revanche, les coiffes en acier sont inesthétiques c'est pourquoi elles sont le traitement de choix pour les dents postérieures. Elles sont contre indiquées en cas d'exfoliation de la dent temporaire proche.

Sur les prémolaires, les canines et les incisives, des couronnes polycarbonate peuvent être utilisés, ce qui est plus esthétique. Elles ont des propriétés esthétiques supérieures aux coiffes en acier mais des propriétés mécaniques inférieures, c'est pourquoi on les utilise uniquement en antérieur. Elles

permettent également de conserver la vitalité pulpaire et de maintenir la longueur d'arcade [47].

Récemment, des coiffes préfabriquées en zircone blanches ont été mises sur le marché, pour la restauration des dents temporaires antérieures et postérieures. Cette nouveauté fait suite à une demande esthétique de la part des parents qui est de plus en plus importante : certains parents refusent des plans de traitement comportant des coiffes préformées en acier à cause de leurs aspects inesthétiques.

Avant ces couronnes en zircone, il y a eu la commercialisation de coiffes pédodontiques préformées en acier inoxydable recouvertes partiellement par de la résine afin d'améliorer l'aspect esthétique. Mais l'inconvénient de ces coiffes était les fractures fréquentes de la facette en résine.

Les avantages de ces coiffes en zircone sont des propriétés mécaniques proches de celles de l'acier inoxydable, une esthétique largement supérieure aux autres coiffes et une très bonne biocompatibilité ce qui permet une bonne cicatrisation de la gencive.

Elles diminuent le risque de récurrences carieuses et de décolorations par rapport aux reconstitutions en composites.

Par contre, le protocole de réalisation est un peu plus complexe que celui des coiffes en acier et nécessite une préparation plus importante, la zircone est moins malléable que le métal et le coût est plus élevé. De plus, nous n'avons pas encore un recul clinique suffisant afin d'évaluer correctement les propriétés de ces couronnes dans le temps [48].

Comme pour les couronnes vues précédemment, on a le choix entre plusieurs tailles mais les choix de teinte sont très limités. Elles ont les mêmes indications et contre-indications.

2.3.5 La prothèse pédodontique

On utilise cette technique lorsque des dents ont été extraites, ou que le diagnostic a été tardif et que les dents sont trop abimées et doivent être extraites.

La prothèse pédodontique permet d'accompagner la croissance de l'enfant, elle doit être revue et corrigée au fur et à mesure de l'évolution car les dents font leur éruption et elle doit être renouvelée lorsque cela est nécessaire. De plus elle a un faible coût et le suivi est facile à réaliser. Il est important d'effectuer des contrôles réguliers, les prothèses sont évolutives.

Il faut bien informer l'enfant et les parents sur l'intérêt de la prothèse, la motivation et l'assiduité des deux sont des critères importants car au début l'enfant va être dérangé par le port de la prothèse et si l'enjeu a bien été saisi le traitement aura plus de succès.

2.4 Traitement de la denture permanente

Le traitement de la phase adulte dépendra de l'âge du patient au moment du début des soins, de l'historique dentaire du patient, de la sévérité de l'atteinte, de l'état dentaire et de la motivation.

Afin d'avoir une efficacité maximum du traitement, un suivi régulier du patient est indispensable, ce qui permet d'assurer la continuité des soins.

2.4.1 La micro abrasion amélaire

La micro abrasion est une technique qui permet d'éliminer des anomalies de structure ou des colorations situées sur les surfaces dentaires, elle se réalise à l'aide d'une pâte ayant des propriétés abrasives et érosives qu'on place sur la surface de la dent avec des instruments manuels ou rotatifs, l'action est mécanique et chimique. Elle est indiquée pour :

- les taches superficielles,

- les hypoplasies légères de l'émail retrouvées dans les amélogénèses imparfaites,
- les fluoroses légères,
- les cas de MIH de faible intensité,
- les déminéralisations post-orthodontiques [49].

Elle est contre indiquée en cas de défauts trop profonds.

C'est une technique qui a un but esthétique, elle donne de bons résultats sur des défauts faibles. Cependant, il faut faire attention à ne pas supprimer trop d'émail car l'émail touché par une amélogénèse imparfaite s'élimine plus rapidement qu'un émail sain.

Cette méthode peut être couplée avec un éclaircissement sur dents vitales dans certains cas d'amélogénèse imparfaite afin d'améliorer le rendu esthétique [49].

2.4.2 Les résines composites

Les résines composites peuvent également être utilisées chez l'adulte quand les défauts ne sont pas trop importants. L'émail doit être de qualité suffisante. Les composites ont de bonnes propriétés esthétiques et mécaniques, sont peu coûteux et permettent de retoucher les anomalies de formes et de teinte. Ils ont une durée de vie limitée dans le temps, mais suffisante pour réaliser des reconstitutions durables et peuvent se colorer au fil des années.

2.4.3 Les facettes composite et céramique

2.4.3.1 Les facettes composites

L'utilisation de facettes composites préformées pour le secteur antérieur est une autre option thérapeutique qui donne de bons résultats esthétiques. On trouve différentes tailles de facettes et différentes teintes, il faut choisir la mieux adaptée au cas clinique et effectuer les réglages. Le collage de la facette est réalisé selon le protocole classique de collage (mordançage, adhésif et composite de collage).

Même lorsque l'on a des dents avec des degrés de dyschromie importants on a des résultats esthétiques satisfaisants, on peut utiliser un composite de collage spécial qui va servir « d'opaqueur » et qui va masquer les colorations [50].

Un éclaircissement couplé à une micro-abrasion peut être réalisé avant la pose de facettes, à partir de l'âge de 18 ans.

Cette technique permet de reconstituer plusieurs dents en une séance, elle permet d'améliorer le contrôle de plaque car on a un état de surface de meilleure qualité, le résultat est homogène et l'état de surface est supérieur aux reconstitutions par composite en technique directe [50]. Les figures 13 et 14 montrent un cas d'amélogénèse imparfaite, dont l'esthétique antérieure a été amélioré par des facettes composites, de façon provisoire.



FIGURE 13: PHOTOGRAPHIE DE FACETTES COMPOSITES SUR LES DENTS ANTERIEURES D'UN ENFANT DE 12 ANS ATTEINT D'AMELOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE: CAROLINE LEVERD)



FIGURE 14: VUE OCCLUSALE MAXILLAIRE DES FACETTES COMPOSITES ANTERIEURES

(SOURCE: CAROLINE LEVERD)

Le protocole est relativement aisé mais il nécessite tout de même une bonne coopération du patient car il faut isoler les dents.

Il est impératif d'avoir une bonne hygiène bucco-dentaire et un parodonte sain pour la pose de facettes composites.

Cette méthode est une solution provisoire intéressante pour les dents permanentes des enfants en attendant la fin de la croissance et la maturité du parodonte.

2.4.3.2 Les facettes céramiques

Les facettes céramiques sont indiquées pour des dents présentant des colorations modérées ou nécessitant des corrections anatomiques mineures. Les dents atteintes d'amélogenèse imparfaite ne doivent donc pas présenter un délabrement dentaire trop important pour les facettes, elles permettent surtout de rectifier des colorations.

On peut les poser dès la fin de l'adolescence lorsque le parodonte a atteint sa maturation [26].

Les facettes céramiques représentent un coût financier plus important que les facettes composites et nécessitent plus de séances.

Elles nécessitent une bonne hygiène bucco-dentaire et un parodonte sain également. Un éclaircissement est souvent réalisé avant la pose des facettes.

2.4.4 Les Onlays

Les onlays permettent, dans le cas de délabrements dentaires importants en postérieur, de restaurer la dent : on obtient un bon rendu esthétique, une bonne occlusion et un point de contact de qualité. L'avantage est de pouvoir conserver la vitalité pulpaire.

2.4.5 Les couronnes

On utilisera des couronnes céramo-métalliques ou des couronnes tout céramique en zircone si le délabrement est trop important pour réaliser les techniques vues précédemment. Cette technique est plus invasive que les précédentes et provoque plus de perte de tissus. On ne les réalise pas sur des enfants en général car la couronne est trop courte. Elles peuvent être réalisées sur dents vivantes ou sur dents dévitalisées.

Les coiffes préformées peuvent également être utilisés en denture permanente chez les enfants atteints d'amélogenèse imparfaite (figures 15, 16, 17 et 18), en couronne provisoire afin d'attendre la fin de la croissance.



FIGURE 15: (A) PHOTOGRAPHIE D'UN ENFANT DE 12 ANS AVANT LA POSE DES COURONNES PREFORMEES SUR LES PREMOLAIRES DU SECTEUR GAUCHE, (B) PHOTOGRAPHIE APRES LA POSE DES COURONNES

(SOURCE: DOCTEUR CAROLINE DELFOSSE)



FIGURE 16: PHOTOGRAPHIE DE COIFFES PREFORMEES SUR PREMIERES MOLAIRES PERMANENTES DE LA MARQUE 3M CHEZ UN PATIENT ATTEINT D'AMELOGENESE IMPARFAITE

(SOURCE : DOCTEUR CAROLINE DELFOSSE)



FIGURE 17: PHOTOGRAPHIE DE COIFFES PREFORMEES EN ACIER DE LA MARQUE 3M POUR PREMOLAIRES

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)



FIGURE 18: PHOTOGRAPHIE DE COURONNES POLYCARBONATE POUR INCISIVES CENTRALES MAXILLAIRES DE LA MARQUE 3M

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)

2.5 Difficultés de la prise en charge

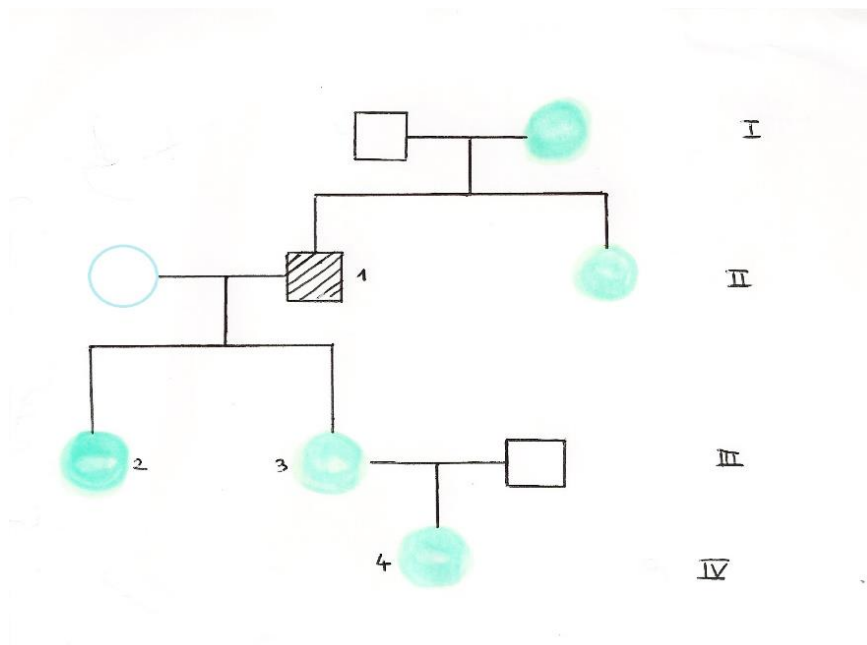
L'amélogenèse imparfaite est une pathologie qui n'est pas prise en charge par la sécurité sociale, alors qu'elle peut provoquer des soins onéreux. Ce qui représente donc un coût financier important, la plupart de ces patients n'ayant pas d'assurance qui couvre tous les frais des soins dentaires à réaliser. Les patients présentant des phénotypes cliniques sévères comme les formes hypominéralisées sont les plus atteints par ce problème. Certains patients doivent se faire extraire des dents et porter des prothèses amovibles par faute de moyens, cela ne devrait plus exister et il devrait y avoir une prise en charge financière adaptée [31].

De plus, les traitements nécessitent la coopération du patient, ce qui est difficile lorsqu'on la détecte rapidement et que les enfants sont très jeunes. Il faut se montrer patient et prendre le temps d'expliquer le déroulement des séances à l'enfant. Parfois, des réinterventions sont nécessaires, chez des patients qui subissent déjà au quotidien des sensibilités dentaires ; ce sont donc des patients difficiles à soigner, qui deviennent anxieux et chez lesquelles on peut

rencontrer des difficultés d'anesthésie. La sédation légère ou modérée (MEOPA, Midazolam, Hydroxyzine) peut être une aide supplémentaire [31].

3 Etude d'un cas clinique familial

3.1 Arbre généalogique



Homme atteint d'amélogenèse imparfaite



Homme non atteint d'amélogenèse imparfaite



Femme atteinte d'amélogenèse imparfaite



Femme non atteinte d'amélogenèse imparfaite

3.2 Présentation de Pierre (II, 1)

Un traitement avait été réalisé dans les années 1990 et consistait à l'époque en l'extraction multiple des dents abimées. Des couronnes sur implants avaient été posées suite à l'extraction des dents définitives. Les soins avaient été réalisés très tardivement, à l'âge de 40 ans, ce qui explique le besoin d'extraire les dents.

Nous allons étudier par la suite les autres membres de la famille, ce qui va permettre de suivre l'évolution des traitements possibles.

3.3 Présentation de Margaux (III, 2)

Le traitement de ma denture permanente a commencé en 2008, à l'âge de 19 ans. J'ai aujourd'hui 26 ans (figure 19). Une radiographie panoramique (figure 20) avait été réalisé avant le début du traitement prothétique et de l'avulsion des dents de sagesse.



FIGURE 19: PHOTOGRAPHIES DE MARGAUX DE FACE ET DE PROFIL

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)



FIGURE 20: RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE DE MARGAUX A L'AGE DE 19 ANS REALISEE EN 2008

(SOURCE: DOCTEUR AXELLE DESCAMPS)

-Examen exo-buccal : légère déviation de l'articulation temporo-mandibulaire à l'ouverture mais pas de douleurs ni de craquements.

-Examen endo-buccal :

. Hygiène bucco-dentaire : bonne hygiène bucco-dentaire

. Tissus mous et parodonte : RAS

. Dents : 17 16 15 14 13 12 11 21 22 23 24 25 26 27

47 46 45 44 43 42 41 31 32 33 34 35 36 37

Les quatre dents de sagesse ont été extraites sous anesthésie générale en 2010.

Les incisives et les canines mandibulaires sont légèrement abrasées et on remarque sur la photographie ci-dessous (figure 21) des pertes de plaques amélaire sur les faces occlusales. Les dents mandibulaires tirent vers le jaune. La 43 présentait une perte de substance amélaire au niveau de la face vestibulaire en mésial, qui a été comblé par une résine composite. L'émail des dents est relativement mince.



FIGURE 21: SECTEUR ANTERIEUR MANDIBULAIRE

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)

- Occlusion : Sens transversal : léger décalage des centres inter-incisifs

Sens vertical : légère supraclusion

Sens sagittal : Antérieur : surplomb augmenté

Postérieur : classe 2 d'angle dentaire
division 1

Dynamique : guidage antérieur faible et
protection canine à droite et à gauche

- Radiographie : la radiographie panoramique montre une démarcation entre l'émail et la dentine.

- Diagnostic : il semblerait que l'on soit en présence de zones hypoplasiques, l'anamnèse ne montre aucune sensibilité et l'examen clinique révèle la présence de colorations.

- Traitement :

Les dents sont couronnées de 15 à 25 avec des couronnes entièrement céramiques en zircone depuis six ans. La nécessité de couronner les dents a fait suite à un aspect inesthétique dû à une teinte très jaune des dents et à des pertes de substance importantes. Les couronnes ont été réalisées sur des dents

vivantes, excepté pour la 11 et la 15, ce qui a permis de réduire au maximum la préparation et de permettre une économie tissulaire.

Des soins conservateurs ont été réalisés sur la 17, 26 ; 34 et 35 et également sur les 37 et 47. On note la présence d'une contention mandibulaire posée suite à la réalisation d'un traitement orthodontique invisalign réalisé à l'aide de gouttière. Le traitement orthodontique a été réalisé afin de réduire une pro-alvéolie antérieure maxillaire. La figure 22 est une téléradiographie de profil réalisé en 2008, avant le traitement par gouttières de chez invisalign qui a duré une année.



FIGURE 22: TELERADIOGRAPHIE DE PROFIL A L'AGE DE 10 ANS

(SOURCE: DOCTEUR AXELLE DESCAMPS)

Pour la réalisation des couronnes, il y a eu différentes étapes :

Tout d'abord il a fallu dévitaliser la 15 lors d'une première séance car elle présentait un délabrement trop important, il y aurait eu un risque de sensibilités importantes sous la couronne. La 11 avait déjà été dévitalisée avant le début des soins prothétiques. Ensuite la préparation des dix dents a été réalisée en

une seule séance sous anesthésie locale, et une élévation coronaire a été effectuée sur les dents 16 et 26 afin d'harmoniser la ligne des collets. Les provisoires ont été réalisées dans la même séance (figures 23 et 24). Elles ont été parfaitement adaptées, les photographies ci-dessous montrent que le parodonte est sain et non inflammatoire.



FIGURE 23: COURONNES PROVISOIRES SUR LES DENTS 15 A 25

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)



FIGURE 24: COURONNES PROVISOIRES SUR LES DENTS 15 A 25 AVEC L'ARCADE
ANTAGONISTE

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)

A la séance suivante, l'empreinte a été réalisée, et le choix de la teinte a été fait (figure 25).



FIGURE 25: CHOIX DE LA TEINTE DES COURONNES

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)

L'étape suivante a été l'essayage des biscuits pour toutes les couronnes à l'aide d'une pâte disclosing wax, qui permet de maintenir les couronnes sur les dents afin de valider cette étape (figures 26 et 27).



FIGURE 26: PHOTOGRAPHIE DES BISCUITS DE 15 A 23

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)



FIGURE 27: PHOTOGRAPHIE DES BISCUITS DE 21 A 23

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)

Puis enfin la dernière séance a été la livraison des dix couronnes en une seule séance.

Les couronnes ont été solidarisiées entres elles en différents blocs afin d'éviter des mouvements dentaires suite à la réalisation d'un traitement orthodontique récent.

Ce traitement a été réalisé il y a six ans, aujourd'hui la dentition est à l'identique. Cependant, il faudrait réaliser des onlays sur les 37 et 47 car les reconstitutions qui sont situées sur ces dents sont anciennes et volumineuses, elles fragilisent la dent. Les dents mandibulaires ont été moins atteintes par l'amélogenèse imparfaite que les dents maxillaires. Les reconstitutions présentes ont fait suite à des curetages carieux.

Ci-dessous, la figure 28 est une radiographie panoramique datant de 2015, permettant de voir le traitement prothétique réalisé.



FIGURE 28: RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE REALISEE EN 2015 A L'AGE DE 25 ANS

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)

J'ai eu la chance de pouvoir recevoir une prise en charge prothétique pour mes dents ce qui fait qu'aujourd'hui mes dents sont esthétiquement de très bonne qualité. Cependant, avant la pose des couronnes, les reconstitutions provisoires étaient moins esthétiques et j'ai souffert de l'aspect de mes dents, je n'aimais pas

sourire. Avant la réalisation des couronnes, une temporisation a été réalisée à l'aide de résines composites en antérieur pour améliorer l'esthétique. Ces composites ont dû être changés à plusieurs reprises car ils se coloraient, j'ai ensuite eu des facettes composites. J'ai également reçu plusieurs traitements orthodontiques afin de corriger une classe II squelettique ; le collage des bagues sur mes dents n'a pas posé de problèmes. Je n'ai jamais souffert de sensibilité dentaire.

Les figures 29, 30 et 31 sont des photographies actuelles de mes dents ; c'est-à-dire 6 ans après la pose des couronnes sur les incisives, canines et prémolaires maxillaires.



FIGURE 29: PHOTOGRAPHIE DE FACE DES COURONNES EN 2016

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)



FIGURE 30: PHOTOGRAPHIE DES COURONNES DU SECTEUR DROIT

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)



FIGURE 31: PHOTOGRAPHIE DES COURONNES DU SECTEUR GAUCHE

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)

3.4 Présentation de Aurélie (III, 3)

Ci-dessous, les photographies de profil et de face d'Aurélié (figure 32), qui est ma sœur ainée, accompagnées d'une radiographie panoramique (figure 34) datant de cette année, prise après la réalisation du traitement prothétique. Nous avons 8 ans de différence. La figure 33 est une photographie des dents d'Aurélié qui date de 1993, aucun soin n'avait été effectué.



FIGURE 32: PHOTOGRAPHIES D'AURELIE DE PROFIL ET DE FACE

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)



FIGURE 33: PHOTOGRAPHIE DES INCISIVES MAXILLAIRES D'AURELIE A L'AGE DE 12 ANS

(SOURCE : PHOTO PERSONNELLE)

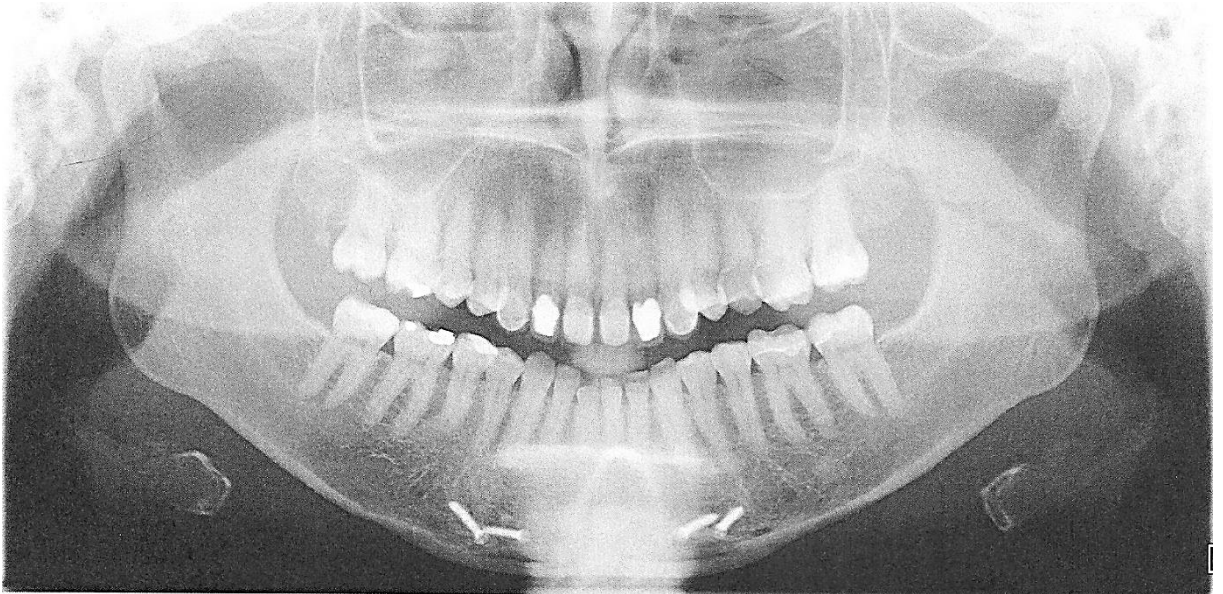


FIGURE 34: RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE D'AURELIE A L'AGE DE 32 ANS REALISEE EN 2014

(SOURCE: DOCTEUR PASCAL BEHIN)

- Examen exo-buccal : rien à signaler
- Examen endo-buccal :
- . Hygiène bucco-dentaire : bonne hygiène bucco-dentaire
- . Tissus mous et parodonte : RAS

. Dents : 17 16 15 14 13 12 11 21 22 23 24 25 26 27
 47 46 45 44 43 42 41 31 32 33 34 35 36 37

Les 4 dents de sagesse ont été extraites sous anesthésie générale

. Occlusion : Sens transversal : concordance des centres inter-incisifs

 Sens vertical : légère supraclusion

 Sens sagittal : antérieur : surplomb normal

 Postérieur : classe 1 d'angle dentaire

 Dynamique : protection canine à droite et à gauche

- Radiographie : la radiographie panoramique montre une radio densité de l'émail proche de celle de la dentine

- Diagnostic : la forme hypominéralisée est suspectée, en raison de la coloration jaune orangée des dents et de la présence de fractures du bord incisif visibles sur la figure 30.

-Traitement :

Une chirurgie maxillo-faciale avec greffe osseuse au niveau du menton a été réalisée au niveau de la mandibule. Aurélie a reçu une prise en charge dentaire très tardive, vers la fin du collège, elle a énormément souffert de sensibilités et de l'aspect de ses dents. Ses dents étaient très colorées, marron et de surface rugueuse.

Dès l'éruption de ses premières dents notre mère avait emmené Aurélie consulter un chirurgien-dentiste, mais la pathologie étant mal-connue à l'époque, ses dents temporaires n'avaient pas été soignées. Le chirurgien-dentiste avait conseillé de donner du fluor à Aurélie et d'éviter les sucreries.

Des résines composites ont été réalisées sur les dents antérieures afin d'améliorer l'esthétique vers l'âge de 14 ans, en attendant la fin de la croissance. Ensuite, vers l'âge de 19 ans, des facettes en céramique ont été posés sur les 11, 12, 13, 21, 22 et la 23. Et des composites sur les faces vestibulaires des prémolaires.

En 2013, à l'âge de 31 ans, suite à un éclat de céramique sur les 11, 12, 21 et 22 dû à un accident de voiture, les facettes sur ces dents ont été remplacées par des couronnes céramo-céramiques en passant par une étape de provisoire. Des onlays en céramique ont été réalisés sur les 36, 37 et 47 suite à une perte tissulaire importante. Les photographies visibles sur les figures 35 et 36 ont été prises cette année, elles font donc suite aux différents traitements réalisés.

Aurélie a subi beaucoup de sensibilités dentaires étant jeune, essentiellement au froid. Ceci montre la variété de la pathologie au sein d'une même famille, Aurélie étant la seule à avoir souffert de sensibilités. De plus, au niveau esthétique elle a été atteinte de façon plus importante que Margaux. A l'école primaire les enfants se moquaient beaucoup et au collège cela a été encore plus difficile à supporter, elle n'osait pas sourire. C'est aujourd'hui un souvenir traumatisant pour elle d'avoir été soignée si tard.



FIGURE 35: (A) PHOTOGRAPHIE DE FACE SUITE AU TRAITEMENT, (B) PHOTOGRAPHIE DU SECTEUR DROIT, (C) PHOTOGRAPHIE DU SECTEUR GAUCHE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 36: (A) PHOTOGRAPHIE DE L'ARCADE MANDIBULAIRE, (B) PHOTOGRAPHIE DE L'ARCADE MAXILLAIRE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

3.5 Présentation de Lou (IV, 4)

J'ai conseillé à Aurélie, la maman de Lou, d'aller consulter un chirurgien-dentiste pédiatrique, remarquant des colorations sur ses dents antérieures. Son premier rendez-vous a eu lieu à l'âge de 2 ans et demi. Lou a aujourd'hui 4 ans et demi (figure 37).



FIGURE 37: PHOTOGRAPHIES DE FACE DE LOU ET DE PROFIL

(SOURCE: PHOTO PERSONNELLE)

Le diagnostic d'amélogenèse imparfaite a été réalisé sur sa denture temporaire. Il a été posé après une analyse de l'historique médical et des antécédents familiaux et un examen clinique minutieux. Lors de ce rendez-vous, le but a été tout d'abord de créer une relation de confiance entre Lou et le chirurgien-dentiste, puis d'effectuer des soins de courte durée afin de restaurer l'esthétique des dents antérieures. Les colorations concernaient essentiellement, les incisives centrales et latérales avec une teinte légèrement brune (figure 38). Les incisives mandibulaires n'étaient pas touchées (figure 39).

Le diagnostic précis du type d'amélogenèse imparfaite est complexe à réaliser, car les différentes formes sont souvent mélangées avec par exemple des zones hypoplasiques associées à des zones hypominéralisées.

-Traitement :

Nous détaillerons uniquement le traitement qui a déjà été réalisé, sur denture temporaire.

Des résines composites ont été placées sur les 51, 52, 61 et 62. Les 54 et 64 présentaient une légère perte d'émail au niveau des faces vestibulaire, mais le

choix avait été fait de temporiser au niveau de ces dents, n'ayant pas de perte de dimension verticale. La fonction masticatoire n'était pas altérée et Lou ne souffrait pas de sensibilités apparentes à l'eau et à l'alimentation.

De plus la coopération n'a pas été facile lors du premier rendez-vous, dûe au jeune âge de Lou.

Des rendez-vous de contrôle se sont ensuite mis en place tous les six mois.



FIGURE 38: PHOTOGRAPHIE DE L'ARCADE MAXILLAIRE DE LOU LORS DU PREMIER RENDEZ-VOUS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 39: PHOTOGRAPHIE DE L'ARCADE MANDIBULAIRE DE LOU LORS DU PREMIER RENDEZ-VOUS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

Le second rendez-vous a eu lieu six mois après afin d'effectuer un contrôle. Les colorations étaient à nouveau visibles sur les dents antérieures les composites

ont donc été renouvelés (figure 40) et une application de vernis fluoré a été réalisé sur l'ensemble des dents. L'aspect des molaires maxillaires n'avait pas évolué significativement (figure 41). La question d'utiliser des coiffes préformées s'était posée au rendez-vous précédent mais en l'absence de pertes d'émail au niveau cuspidien, cette solution thérapeutique n'a pas été envisagé pour le moment. L'hygiène bucco-dentaire est bonne et les conseils d'hygiène orale et alimentaire ont été donnés.



FIGURE 40: PHOTOGRAPHIE DE LOU A L'AGE DE 3 ANS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 41: PHOTOGRAPHIE DE LA 65

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

Lors de la 3^{ème} séance, Lou avait 3 ans et demi et la coopération était beaucoup plus facile. Des résines composites ont donc été posées sur les faces vestibulaires des 54, 55, 64 et 65 (figure 42 et 43). La dimension verticale n'ayant pas bougé, les couronnes préformées ont été laissées de côté pour le moment. Les dents maxillaires sont plus atteintes que les dents mandibulaires. Dès que les composites commencent à se colorer, Lou se plaint des réflexions de ses camarades à l'école qui ne comprennent pas pourquoi ses dents ne sont pas blanches, elle subit des moqueries et ose moins sourire. Ceci montre donc l'importance d'une prise en charge précoce pour minimiser l'impact psychologique.



FIGURE 42: PHOTOGRAPHIE DE LOU A L'AGE DE 3 ANS ET DEMI

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 43: VUE OCCLUSALE MAXILLAIRE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

Un nouveau rendez-vous de contrôle a été réalisé à l'âge de 4 ans (figures 44, 45 et 46), la situation reste relativement stable. Du vernis fluoré a été appliqué sur toutes les dents. Lou ne s'est encore jamais plaint de sensibilités dentaires.



FIGURE 44: VUE OCCLUSALE MAXILLAIRE A L'AGE DE 4 ANS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 45: PHOTOGRAPHIE DE FACE A L'AGE DE 4 ANS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 46: PHOTOGRAPHIE DE L'ARCADE MANDIBULAIRE A L'AGE DE 4 ANS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

3.6 Discussion

La variété des phénotypes de l'amélogenèse imparfaite peut engendrer une multitude de plans de traitement possibles, qui sera à voir au cas-par-cas. Voici un exemple d'un jeune garçon (figure 47) atteint d'une forme plus sévère d'amélogenèse imparfaite, avec une perte de dimension verticale et des pertes importantes d'émail au niveau des surfaces occlusales visibles sur la figure 48.



FIGURE 47: PHOTOGRAPHIES DE FACE ET DE PROFIL D'UN ENFANT ATTEINT D'AMELOGENESE IMPARFAITE AVEC PERTE DE DIMENSION VERTICALE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 48: DIMINUTION DE LA HAUTEUR OCCLUSALE AU NIVEAU DES MOLAIRES TEMPORAIRES

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

En présence d'un cas de ce type, les couronnes préformées en acier sont ici indiquées afin de restaurer l'anatomie dentaire, l'efficacité masticatoire et d'augmenter la dimension verticale. De plus, l'enfant présente des sensibilités importantes ce qui rend le brossage difficile, les coiffes permettront de réduire la douleur. Des résines composites ont été placées dans le secteur antérieur

afin d'améliorer l'esthétique (figure 49), et des coiffes préformées ont été posées sur les 54, 55, 64, 65, 84 et 85 (figure 50).



FIGURE 49: VUE FRONTALE D'UN TRAITEMENT PAR COIFFES PREFORMEES CHEZ UN ENFANT DE 3 ANS

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)



FIGURE 50: (A) VUE OCCLUSALE MAXILLAIRE, (B) VUE OCCLUSALE MANDIBULAIRE

(SOURCE: DOCTEUR THOMAS TRENTESAUX)

CONCLUSION

La nécessité d'intercepter le plus rapidement possible cette pathologie a été démontrée, mais la diversité clinique de l'amélogénèse imparfaite ne permet pas d'avoir une ligne de conduite précise à tenir. Chaque plan de traitement doit être traité au cas-par-cas, selon la sévérité de l'atteinte ce qui pose des difficultés pour les praticiens. C'est pourquoi, lorsqu' une anomalie de ce type est suspectée chez un enfant, il devrait être adressé chez un chirurgien-dentiste pédiatrique afin de poser un diagnostic et d'établir un plan de traitement le plus tôt possible. La prévention joue un rôle primordial dans la réussite du traitement, et permet de minimiser les pertes dentaires.

Difficultés pour le praticien mais également pour le patient. Le problème majeur pour les patients dans cette pathologie est la longévité du traitement, qui nécessite de nombreux soins et de nombreux rendez-vous qui s'étalent dans le temps. Les baisses de motivation peuvent arriver, à chaque période de la vie : enfance, adolescence, jeune adulte puis adulte. Dès le diagnostic posé, il faut donc fixer des rendez-vous à intervalles réguliers et un suivi doit être instauré afin de ne pas perdre de vue le patient.

Enfin, pour permettre un traitement complet de l'amélogénèse imparfaite, le contexte émotionnel doit être pris en compte, il faut donc restaurer l'esthétique et la fonction afin d'éviter des conséquences psychologiques néfastes.

Bibliographie

1. Molla M, Naulin-Ifi C, Berdal A. Anomalies de minéralisation de l'émail : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge. Archives de pédiatrie [en ligne]. Juin 2010, Vol 17, N°6, [consulté le 10/10/2015]. Disponibilité sur internet : <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0929693X10700968>
2. Zilberman U, Smith P, Piperno M, Condemi S. Evidence of amelogenesis imperfecta in an early African Homo erectus. J Hum Evol. 2004 Feb;46:647-53.
3. Wiktop CJ. Hereditary defects in enamel and dentin. Acta Genet Stat Med. 1957;7(1):236-239.
4. Bandon D, Brun-Croëse C, Bottero MJ. Traitement prothétique transitoire d'un cas d'amélogénèse imparfaite chez l'adolescent. Journ Odonto Stomatol Pédiatr. 2003;10(1):9-14.
5. Seow WK. Developmental defects of enamel and dentine: challenges for basic science research and clinical management. Aust Dent J. 2014 Jun;59 Suppl 1:S143-54.
6. Bloch-Zupan A. Les amélogénèses imparfaites. Clinic [En ligne]. Octobre 2010, Vol.31, [consulté la 09/10/2015]. Disponibilité sur internet : <http://www.genosmile.eu/wp-content/uploads/2013/12/Les-amelogeneses-imparfaites.pdf>
7. Berdal A. Relations gènes /environnement dans le développement et les anomalies dentaires. Arch Pédiatrie. 2003 Mai;10 Suppl 1:S9-18.
8. Orphanet. (Page consultée le 01/12/2015). The portal for rare diseases and orphan drugs, [en ligne]. <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=EN>
9. Simmer SG, Estrella N, Milkovich RN, Hu JCC. Autosomal dominant amelogenesis imperfecta associated with ENAM frameshift mutation p.Asn36Ilefs56. Clin Genet. 2013 Feb;83(2):195–7.
10. Gadhia K, McDonald S, Arkutu N, Malik K. Amelogenesis imperfecta: an introduction. Br Dent J. 2012 Apr 27;212(8):377–9.

11. Bäckman B, Holm AK. Amelogenesis imperfecta : prevalence and incidence in a northern Swedish county. *Community Dent Oral Epidemiol.* 1986 Feb;14(1):43-7.
12. El-Sayed W, Parry DA, Shore RC, Ahmed M, Jafri H, Rashid Y ; Al-Bahlani S, Al Harasi S, Kirkham J, Inglehearn CF, Mighell AJ. Mutations in the Beta Propeller WRD72 Cause Autosomal-Recessive Hypomaturation Amelogenesis Imperfecta. *Am J Hum Genet.* 2009 Nov;85(5)699-705.
13. Backman B, Holmgren G. Amelogenesis imperfecta : a genetic study. *Hum Hered.* 1988;38(4):189-206.
14. Naulin-lfi C. *Odontologie pédiatrique clinique.* Rueil-Malmaison: Editions CdP ; 2011.
15. Patel A, Jaqtap C, Bhat C, Shah R. Bilateral nephrocalcinosis and amelogenesis imperfecta: A case report. *Contemp Clin Dent.* 2015 Apr-Jun;6(2):262-5.
16. Dure-Molla M, Quentric M, Yamaguti PM, Acevedo AC, Mighell AJ, Vikkula M, Huuckert M, Berdal A, Bloch-Zupan A. Pathognomonic oral profile of Enamel Renal Syndrome (ERS) caused by recessive FAM20A mutations. *Orphanet J Rare Dis.* 2014 Jun;9(1):1.
17. Bloch-Zupan A, Machwirth F. Les amélogénèses imparfaites : vers une classification moléculaire. *Anomalies dentaires. J Odonto-S tomat Pediatr.* 1997;7(1):81-8.
18. Aldred MJ, Crawford PJ. Amelogenesis imperfecta—towards a new classification. *Oral Dis.* 1995;1(1):2-5.
19. Witkop CJ. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol.* 1988 Nov;17(9-10):547-53.
20. Molla M, Bailleul-Forestier I, Artaud C. *Odontogénétique.* EMC – Médecine buccale. 2008;1-44.

21. Crawford PJM, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. Orphanet Journal of Rare Diseases [en ligne]. April 2007, Vol.2, N°1, [consulté le 30/12/2015]. Disponibilité sur internet: <http://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-17>
22. Gisler V, Enkling N, Zix J, Kim K, Kellerhoff NM, Mericske-Stern R. A multidisciplinary approach to the functional and esthetic rehabilitation of amelogenesis imperfecta and open bite deformity: a case report. J Esthet and Restor Dent. 2010 Oct;22(5):282-93.
23. Desprez-Droz D. (Page consultée le 10/01/2016). Anomalie de structure des dents temporaires et anomalies de structure des dents permanentes, [En ligne]. http://adpmarseille.org/upload/document_scientific/dysplasies_dt_dp.pdf
24. Thotakura SR, Mah T, Srinivasan R, Takagi Y, Veis A, George A. The non-collagenous dentin matrix proteins are involved in dentinogenesis imperfecta type II (DGI-II). J Dent Res. 2000 Mar;79(3):835-9.
25. Cieslak S. Les facettes avec et sans préparation dentaire: aspects actuels. [Thèse pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Nancy: Faculté d'odontologie; 2015.
26. Rouas P, Bandon D, Vaysse F. Les hypominéralisations molaires-incisives diagnostic et prise en charge adapté. L'information dentaire [en ligne]. Mars 2010, N°9, [consulté le 11/11/2015]. Disponibilité en ligne: <http://www.adpmarseille.org/upload/rouas-coll.-hmi-inf-dent-2010.pdf>
27. Organisation mondiale de la Santé. (Page consultée le 05/10/2015). Fiches modèles OMS d'information à l'usage des prescripteurs: Médicaments utilisés en dermatologie, [en ligne]. <http://apps.who.int/medicinedocs/fr/d/Jh2919f/23.7.html>
28. Brosset A, Nouaille Y, Merle L. Problèmes posés par la prescription des tétracyclines durant les premières années de vie. Rev Med Interne. 1987;8(2):218-22.

29. Temple DH. Chronology and periodicity of linear enamel hypoplasia among Late/Final Jomon period foragers: Evidence from incremental microstructures of enamel. *Quaternary International*. 2015 January, [consulté le 20/11/2016]. Disponibilité sur internet : http://ac.els-cdn.com/S1040618214009409/1-s2.0-S1040618214009409-main.pdf?_tid=63f638d8-f5cb-11e5-b6b8-00000aab0f01&acdnat=1459269141_e473a57feaff394900ae948b254e5af6
30. Jemâa M, Zokkar N, Zouiten S, Bhourri L, Zbidi Douki N, Belkhir MS. Prise en charge Esthétique de l'Amélogénèse Imparfaite: A propos de deux cas cliniques. *La toile dentaire* [en ligne]. 17 juin 2015, [consulté le 18/11/2015]. Disponibilité sur internet : <http://toiledentaire.com/fr/articles/articles-ato/item/132-prise-en-charge-esthetique-de-l-amelogenese-imparfaite-a-propos-de-deux-cas-cliniques>
31. Trentesaux T, Rousset MM, Dehaynin E, Laumailé M, Delfosse C. 15 years follow-up of a case of amelogenesis imperfecta: importance of psychological aspect and impact on quality of life. *Eur Arch of Paediatr Dent*. 2013 Feb;14(1):47-51.
32. Ergun G, Kaya B, Egilmez F, Cekic-Nagas I. Réhabilitation fonctionnelle et esthétique chez une patiente atteinte d'amélogénèse imparfaite. *Journal of the Canadian Dental Association* [En ligne]. Mai 2013, [consulté le 11/11/2015]. Disponibilité sur internet: <http://www.jcda.ca/fr/article/d38>
33. Hashem A, Kelly A, O'Connell B, O'Sullivan M. Impact of moderate and severe hypodontia and amelogenesis imperfecta on quality of life and self-esteem of adult patients. *J Dent*. 2013 Aug;41(8) :689-94.
34. Dursun E, Beslot A, Landru MM. Donner le sourire à nos jeunes patients: stratégies préventives et thérapeutiques. *Actual Odonto-Stomat*. 2008 Juin;(242):121-8.
35. Schmidlin PR. Structure et composition de l'émail en cas d'amélogénèse imparfaite. *Rev Mens Suisse Odontostomatol*. 2005 Nov;115:1047-51.
36. Toksavul S, Ulusoy M, Türkün M, Kümbüloğlu Ö. Amelogenesis imperfecta: the multidisciplinary approach. A case report. *Quintessence Int*. 2004 Jan;35(1):11-4.

37. Poulsen S, Gjørup H, Haubek D, Haukali G, Hintze H, Løvschall H, Errboe M. Amelogenesis imperfecta –a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. *Acta Odontol Scand.* 2008 Aug;66(4):193-9.
38. Lourenço Neto N, Paschoal MAB, Kobayashi TY, Rios D, Silva SMB. Oral rehabilitation of a child with amelogenesis imperfecta. *J Health Sci.* 2010; 28(3):246–8.
39. McDonald S, Arkutu N, Malik K, Gadhia K., McKaig S. Managing the paediatric patient with amelogenesis imperfecta. *Br Dent J.* 2012 May;212(9):425–8.
40. Marquezin MCS, Zancopé BR, Pacheco LF, Gavião MBD, Pascon FM. Aesthetic and Functional Rehabilitation of the Primary Dentition Affected by Amelogenesis Imperfecta. *Case Rep Dent.* 2015 Jan;15.
41. Calvez M. La dentinogénèse imparfaite, diagnostic et prise en charge. [Thèse pour l'obtention du diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Brest : Université de Bretagne occidentale, UFR d'odontologie de Brest; 2013.
42. Afssaps. (Page consulté le 15/10/2015). Mise au point: Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans, [en ligne]. http://www.anism.sante.fr/var/anism_site/storage/original/application/7db1d82db7f5636b56170f59e844dd3a.pdf
43. Chakiri H, Aziz H, Ramdi H. Phosphate de calcium amorphe-phosphopeptide de caséine CPP-ACP. Une nouvelle approche moléculaire dans la prévention de la carie dentaire. *Rev Francoph Odontol Pédiatr.* 2015;10(3):132-7.
44. Courson F, Assathiany R, Vital S. Prévention bucco-dentaire chez l'enfant : les moyens dont on dispose. *Arch Pédiatrie.* 2010 Juin;17(6):776-7.
45. Etienne O. Les facettes en céramique. Rueil-Malmaison: Editions CdP; 2013.

46. Sockalingam S. Dental rehabilitation of amelogenesis imperfecta using thermoformed templates. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2011 Jan-Mar;29(1):53-6.
47. Ky-Sauth V. Prise en charge prothétique des dents temporaires chez l'enfant. [These pour le diplôme d'état de docteur en chirurgie dentaire]. Toulouse: Université paul sabatier, Faculté de chirurgie dentaire Toulouse III; 2012.
48. Ouatik N. Intérêts des couronnes préfabriquées en zircone pour la restauration des dents temporaires. Rev Francoph Odontol Pediatr. 2013;8(4):156-61.
49. Minoux M, Serfaty R. Micro-abrasion amélaire: techniques et précautions. Le fil dentaire. 2013 Mar;(81):10-2.
50. Lopez S, Baroni K, Allot B, Roy E, Dajeau S. Facettes composites préformées Componeer : utilisation chez un enfant présentant une amélogénèse imparfaite. Clinic [en ligne]. 2012, N°33, [consulté le 25/11/2015]. Disponibilité sur internet: http://www.componeer.info/fileadmin/dam/DATEN/Componeer/downloads/clinic_al_reports/1209_Clinic_Componeer_Dr_Cazaux.pdf

TABLES DES ILLUSTRATIONS

Figure 1: denture avec amélogénèse imparfaite	14
Figure 2: amélogénèse imparfaite de type hypoplasique	22
Figure 3: radiographie retroalvéolaire d'une 15 atteinte d'amélogénèse imparfaite hypomature	28
Figure 4: radiographie panoramique d'une amélogénèse imparfaite hypoplasique	29
Figure 5: arbre décisionnel des anomalies des dents temporaires [23]	31
Figure 6: arbre décisionnel des anomalies des dents permanentes [23]	32
Figure 7: dysplasie de la 21 après un traumatisme sur la 61	33
Figure 8: radiographie panoramique d'une dentinogénèse imparfaite	35
Figure 9: fluorose avec des tâches opaques.....	36
Figure 10: photographie d'un cas de MIH avec atteinte sévère	38
Figure 11: aspect inesthétique des dents touchées par l'amélogénèse imparfaite	42
Figure 12: patient de 5 ans atteint d'amélogénèse imparfaite	43
Figure 13: photographie de facettes composites sur les dents antérieures d'un enfant de 12 ans atteint d'amélogénèse imparfaite	54
Figure 14: vue occlusale maxillaire des facettes composites antérieures	55
Figure 15: (a) photographie d'un enfant de 12 ans avant la pose des couronnes préformées sur les prémolaires du secteur gauche, (b) photographie après la pose des couronnes.....	57
Figure 16: photographie de coiffes préformées sur premières molaires permanentes de la marque 3M chez un patient atteint d'amélogénèse imparfaite	57
Figure 17: photographie de coiffes préformées en acier de la marque 3M pour prémolaires	57
Figure 18: photographie de couronnes polycarbonate pour incisives centrales maxillaires de la marque 3M	58
Figure 19: photographies de Margaux de face et de profil	60
Figure 20: radiographie panoramique de Margaux à l'âge de 19 ans réalisée en 2008	61
Figure 21: secteur antérieur mandibulaire.....	62
Figure 22: téléradiographie de profil à l'âge de 10 ans.....	63
Figure 23: couronnes provisoires sur les dents 15 à 25.....	64
Figure 24: couronnes provisoires sur les dents 15 à 25 avec l'arcade antagoniste.....	64
Figure 25: choix de la teinte des couronnes.....	65
Figure 26: photographie des biscuits de 15 à 23.....	65
Figure 27: photographie des biscuits de 21 à 23.....	65
Figure 28: radiographie panoramique réalisée en 2015 à l'âge de 25 ans.....	66
Figure 29: photographie de face des couronnes en 2016.....	67
Figure 30: photographie des couronnes du secteur droit	67
Figure 31: photographie des couronnes du secteur gauche	68
Figure 32: photographies d'Aurélié de profil et de face	68
Figure 33: photographie des incisives maxillaires d'Aurélié à l'âge de 12 ans .	69

Figure 34: radiographie panoramique d'Aurélie à l'âge de 32 ans réalisée en 2014	69
Figure 35: (a) photographie de face suite au traitement, (b) photographie du secteur droit, (c) photographie du secteur gauche	71
Figure 36: (a) photographie de l'arcade mandibulaire, (b) photographie de l'arcade maxillaire.....	72
Figure 37: photographies de face de Lou et de profil	73
Figure 38: photographie de l'arcade maxillaire de Lou lors du premier rendez-vous	74
Figure 39: photographie de l'arcade mandibulaire de Lou lors du premier rendez-vous	74
Figure 40: photographie de Lou à l'âge de 3 ans	75
Figure 41: photographie de la 65	75
Figure 42: photographie de Lou à l'âge de 3 ans et demi	76
Figure 43: vue occlusale maxillaire	77
Figure 44: vue occlusale maxillaire à l'âge de 4 ans	77
Figure 45: photographie de face à l'âge de 4 ans	78
Figure 46: photographie de l'arcade mandibulaire à l'age de 4 ans	78
Figure 47: photographies de face et de profil d'un enfant atteint d'amélogénèse imparfaite avec perte de dimension verticale	79
Figure 48: diminution de la hauteur occlusale au niveau des molaires temporaires	79
Figure 49: vue frontale d'un traitement par coiffes préformées chez un enfant de 3 ans	80
Figure 50: (a) vue occlusale maxillaire, (b) vue occlusale mandibulaire	80

INDEX DES TABLEAUX

Tableau 1: résumé de la prévalence de l'amélogénèse imparfaite [5]	14
Tableau 2: l'amélogénèse imparfaite: quelques exemples de gènes impliqués [7]	16
Tableau 3: classification des différents types d'amélogénèses imparfaites héréditaires proposée par Wiktop modifiée par Nusier [4]	25
Tableau 4: différentes formes d'amélogénèse imparfaite.....	27
Tableau 5: signes radiologiques de l'amélogénèse imparfaite	28
Tableau 6: pathologies pouvant entraîner des altérations de l'émail [14].....	39
Tableau 7: problèmes fréquents liés à l'amélogénèse imparfaite [30].....	40

L'AMELOGENESE IMPARFAITE AUTOUR D'UN CAS CLINIQUE FAMILIAL

OBLED Margaux.- p. 89 : ill. 57; réf. 50.

Domaines : PEDODONTIE

Mots clés Rameau: Amélogénèse imparfaite ; Maladie héréditaire ; Dents-Malformations

Mots clés FMeSH: Amélogénèse imparfaite ; Maladie génétique congénitale ; Malformations dentaires

Les dents sont composées de plusieurs tissus : l'émail qui recouvre la couronne, la dentine qui représente la majeure partie de la racine et de la couronne et le cément qui recouvre les racines. L'émail dentaire a une fonction protectrice pour les dents. Lorsqu'il est sain il est le tissu le plus dur et le plus minéralisé de tout le corps humain. Sa fonction physiologique et ses propriétés physiques sont directement liées à sa composition, à sa morphologie, aux éléments minéraux ainsi qu'à la disposition et l'orientation des différents éléments qui le composent. La structure finale de l'émail résulte d'une organisation précise durant l'amélogénèse ; une perturbation pendant cette dernière peut mener à l'amélogénèse imparfaite. Cette pathologie présente une très grande variabilité clinique, allant de la lésion ponctiforme à l'atteinte de toute la surface coronaire avec différents degrés de sévérité, ce qui aboutit à un diagnostic difficile et souvent tardif pour le clinicien mais également à une prise en charge complexe.

Dans cette thèse, nous essaierons de résumer les connaissances actuelles concernant le diagnostic de l'amélogénèse imparfaite afin de pouvoir poser un diagnostic rapide, ainsi que les différentes attitudes thérapeutiques à adopter.

Nous allons d'abord étudier les caractéristiques de cette affection, puis les traitements adéquats, à mettre ensuite en œuvre dans l'analyse d'un cas clinique familial. Cette analyse permettra de voir que les traitements ont énormément évolué et que la prise en charge se fait de plus en plus tôt. C'est-à-dire que des années 1990 à aujourd'hui, on est passé d'une abstention thérapeutique chez les jeunes enfants à une prise en charge qui se fait aujourd'hui dès l'apparition des premières dents

JURY :

Président : Monsieur le Professeur Thomas COLARD

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur François BOSCHIN

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER