

UNIVERSITE DE LILLE

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année de soutenance : 2019

N°:

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

Présentée et soutenue publiquement le 26 Février 2019

Par Antoine NONCLERCQ

Né le 19 Avril 1993 à Condé-Sur-L'Escaut France

**DYSPLASIE ECTODERMIQUE ET IMPLANTOLOGIE CHEZ L'ENFANT :
ÉTAT DES LIEUX EN 2018**

JURY

Président : Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

Assesseurs : Madame le Docteur Caroline DELFOSSE

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Gilbert NAFASH

**ACADÉMIE DE LILLE
UNIVERSITÉ DE LILLE**

**FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE
PLACE DE VERDUN
59000 LILLE**

Président de l'Université	:	Pr. J-C CAMART
Directeur Général des Services	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	Pr. E. DEVEAUX
Vice-Doyens	:	Dr. E. BOCQUET, Dr. L. NAWROCKI et Pr. G. PENEL
Responsable des Services	:	S. NEDELEC
Responsable de la Scolarité	:	M. DROPSIT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie Doyen de la Faculté
G. PENEL	Responsable du Département de Biologie Orale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES :

K. AGOSSA	Parodontologie
T. BECAVIN	Dentisterie Restauratrice Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale
P. BOITELLE	Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento-Faciale
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
C. DELFOSSE	Responsable du Département d' Odontologie Pédiatrique
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDELBERT	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Responsable du Département de Chirurgie Orale Chef de Service d'Odontologie A. Caumartin – CHRU Lille
C. OLEJNIK	Biologie Orale
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction,Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Responsable du Département 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

Aux membres du jury...

Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier
Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Biologie Orale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Doctorat de l'Université René DESCARTES (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures d'Odontologie Chirurgicale

Habilitation à Diriger des Recherches

Vice-Doyen de la Faculté de Chirurgie-Dentaire

Responsable du Département de Biologie Orale

*Vous me faites le grand honneur de
présider le jury.*

*J'ai pu apprécier la qualité de vos
enseignements théorique et clinique
ainsi que votre gentillesse tout au
long de mon cursus universitaire.*

*Puisse ce travail être le témoignage
de ma très vive gratitude et de ma
profonde considération.*

Madame le Docteur Caroline DELFOSSE

Maître de conférence des Universités- Praticien hospitalier des CSERD

Sous-section Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

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

D.E.A Génie Biologie & Médical (Option Biomatériaux)

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales

Diplôme d'Université Strasbourg I : "Sédation consciente pour les soins buccodentaires"

Tu me connais depuis ma naissance, tes pas ont précédé les miens au sein de cette université, et je te suis éternellement reconnaissant de m'avoir donné le goût de ce métier si fabuleux.

Je sais combien tu t'es engagée pour moi et combien tu continues de l'être. Lorsque je t'ai demandé d'être ma directrice de thèse, malgré un emploi du temps chargé, tu as accepté avec toute la gentillesse et la compétence qui te caractérisent.

Ce travail témoigne de toute ma reconnaissance et mon admiration envers toi.

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférence des Universités-Praticien Hospitalier des CSERD

*Section Développement, Croissance et Prévention
Département Odontologie Pédiatrique*

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Ethique et Droit Médical de l'Université Paris Descartes (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie et Prévention-Paris Descartes (Paris V)

Diplôme d'université « Soins Dentaires sous Sédation » (Aix-Marseille II)

Master 2 Ethique Médical et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

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

*C'est un honneur que vous me faites
d'avoir accepté de juger ce travail.*

*Je vous remercie pour votre
gentillesse, votre disponibilité, vos
conseils si précieux et surtout pour
votre bonne humeur permanente à
la faculté et en dehors.*

*Veillez trouver ici l'expression de
ma profonde gratitude et de mes
sentiments les plus respectueux.*

Monsieur le Docteur Gilbert NAFASH

Praticien Hospitalier des CSERD - Chargé d'Enseignement
U.F Implantologie – D.U Implantologie

Ancien Interne des Hôpitaux de Lille

Docteur en Chirurgie Dentaire

Master I Recherche Biologie Santé

A.E.A en Odontologie

C.E.S d'Odontologie Chirurgicale – Lille II

D.I.U de Carcinologie Buccale – Paris VII/XII

*Vous me faites le grand plaisir de
d'accepter de juger mon travail.*

*Par l'intérêt que vous portez pour
l'implantologie, je suis honoré que
vous puissiez être parmi mes juges.*

*Que ce travail soit à la hauteur de
vos espérances, qu'il soit
l'expression de ma gratitude.*

A mes proches ...

Table des matières

Introduction	15
1 Dysplasies Ectodermiques	16
1.1 Généralités	16
1.1.1 Définition	16
1.1.2 Prévalence	16
1.1.3 Classification	16
1.2 Dysplasie ectodermique hypohidrotique/anhidrotique	18
1.2.1 Définition	18
1.2.2 Base génétique et moléculaire	18
1.2.3 Manifestations cliniques générales	19
1.2.3.1 Epiderme	20
1.2.3.2 Fonction sudorale	20
1.2.3.3 Follicule pileux	21
1.2.3.4 Ongles	21
1.2.3.5 Œil	21
1.2.3.6 Xérostomie	22
1.2.3.7 Denture	24
1.2.3.7.1 Anomalie de nombre	24
1.2.3.7.1.1 Hypodontie, Oligodontie, Anodontie	24
1.2.3.7.2 Anomalie d'éruption dentaire	27
1.2.3.7.3 Anomalie de forme	27
1.2.3.7.3.1 Dent conoïde	27
1.2.3.7.3.2 Taurodontisme	27
1.2.3.7.3.3 Résorption radiculaire externe	28
1.2.3.7.4 Anomalie de structure	28
1.2.3.8 Anomalies osseuses	28
1.2.3.9 Caractéristiques cranio-faciales et céphalométriques	30
1.2.3.10 Autres	31
1.2.3.11 Retentissement physique	31
1.2.3.12 Retentissement psychologique et social	32
2 Implantologie chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique	34
2.1 Parcours de soin des patients atteints de dysplasie ectodermique	34
2.1.1 3 ^{ème} plan national des maladies rares	35
2.1.1.1 Centres de référence et compétences	36
2.1.1.2 Parcours de prise en charge diagnostique et thérapeutique	38
2.2 Thérapeutique pré-implantaire	40
2.2.1 Enfant d'âge préscolaire (0 à 6 ans)	40
2.2.1.1 Programmes de prévention et nutritionnel personnalisés	40
2.2.1.2 Soins conservateurs	40
2.2.1.3 Soin prothétique	41
2.2.1.3.1 Prothèse fixée	41
2.2.1.3.1.1 Couronne pédiatrique	41
2.2.1.3.1.2 Prothèse fixée plurale	41
2.2.1.3.2 Prothèse Amovible	42
2.2.1.4 Procédure de prise en charge	43
2.2.2 Enfant d'âge scolaire (7-12 ans)	44
2.2.2.1 Soins conservateurs et prothétiques	44
2.2.2.2 Thérapeutiques orthopédique et orthodontique	44

2.3	Thérapeutique implantaire	45
2.3.1	Recommandation de la Haute Autorité de Santé.....	45
2.3.2	Démarche administrative	45
2.3.2.1	Procédure de prise en charge par la Caisse Primaire	45
	d'Assurance Maladie	45
2.3.2.1.1	Etablissement du dossier d'ALD	46
2.3.2.1.1.1	Protocole de soins	47
2.3.2.1.1.2	Aide au remplissage du protocole de soins chez l'enfant	48
2.3.2.1.2	Cotations des actes en CCAM.....	49
2.3.3	Indication à l'implantologie précoce	51
2.3.3.1	Agénésies dentaires multiples.....	51
2.3.3.2	Echec / intolérance du traitement prothétique	51
2.3.3.3	Age et quantité de croissance	51
2.3.3.4	Site anatomique pour l'implantation précoce.....	53
2.3.3.4.1	Croissance mandibulaire et morphologique symphysaire	53
2.3.3.4.2	Contre indication de l'implantation précoce maxillaire	56
2.3.4	Étude préimplantaire	60
2.3.4.1	Examen radiographique	60
2.3.4.1.1	Radiographie panoramique.....	61
2.3.4.1.2	Téléradiographie de profil.....	61
2.3.4.1.3	Analyse volumétrique tomодensitométrique	62
2.3.4.2	Modèles d'étude avec montage sur articulateur	63
2.3.4.3	Guide radiologique et chirurgical	64
2.3.4.4	Choix du type d'implant	64
2.3.4.4.1	Mini-implant.....	64
2.3.5	Chirurgie implantaire.....	65
2.3.5.1	Préparation à la chirurgie	65
2.3.5.2	Protocoles en 1 ou 2 temps chirurgicaux	66
2.3.5.2.1	Protocole en 1 temps chirurgical.....	66
2.3.5.2.2	Protocole en 2 temps chirurgicaux.....	68
2.3.6	Prothèse supra-implantaire.....	69
2.3.6.1	Choix du système d'attachement prothétique.....	70
2.3.6.1.1	Attachements sphérique unitaires	70
2.3.6.1.2	Barre de jonction	71
2.3.7	Suivi et complication de l'implantation précoce	72
	Conclusion	74
3	Annexe	75
3.1	Protocole de soins	75
3.1.1	Volet médical.....	75
3.1.2	Volet médical 2.....	76
3.1.3	Volet 3	77
3.1.4	Volet 4	78
3.2	Aide au remplissage du protocole de soin chez l'enfant.....	79
	Références bibliographiques.....	80
	Table des figures	87
	Table des tableaux	88

Introduction

Les agénésies dentaires correspondent à une absence de germes dentaires. Elles peuvent être retrouvées de façon isolée avec une absence d'autres signes cliniques associés mais aussi dans des formes syndromiques dont font partie les dysplasies ectodermiques.

Le traitement de l'enfant atteint de dysplasie ectodermique présente différentes possibilités dont l'élément déterminant sera le nombre de dents absentes au niveau des deux dentures. Bien souvent le recours à une prothèse amovible dès le plus jeune âge sera préconisé. En cas d'instabilité et de manque de rétention de celle-ci des complications peuvent survenir au niveau de nos traitements. Afin de répondre à ces difficultés la mise en place d'implants précoces peut être réalisée pour stabiliser la prothèse amovible.

L'objectif de ce travail est de mieux comprendre les répercussions fonctionnelles et psychiques de la dysplasie ectodermique et de mettre en évidence le fait que la prise en charge implantaire précoce chez l'enfant est bien souvent inconnue par un grand nombre de chirurgien dentiste. L'implantologie fait bien souvent partie du plan de traitement chez l'enfant porteur de dysplasie ectodermique.

Dans une première partie nous rappellerons les données générales concernant les dysplasies ectodermiques et en particulier les dysplasies ectodermiques hypohidrotique et anhidrotique. Ensuite en seconde partie, nous exposerons le parcours de soins de l'enfant porteur de dysplasie ectodermique en développant la thérapeutique implantaire.

1 Dysplasies Ectodermiques

1.1 Généralités

1.1.1 Définition

Les dysplasies ectodermiques sont des maladies d'origine génétique touchant de nombreux organes issus de l'ectoderme : la peau, les glandes sudorales, les yeux, les poumons, les cheveux, le système digestif et enfin les dents dont le nombre peut être diminué, voire absent (1).

1.1.2 Prévalence

La prévalence des dysplasies ectodermiques, toute forme confondue, est estimée à 6-9 / 10 000 naissances. Le diagnostic est posé lors de la période néonatale, la petite enfance et parfois plus tard si la forme est frustre (2).

Il existe environ 200 formes différentes de dysplasie ectodermique, dont 30 ont été identifiées au niveau du gène en cause grâce à la biologie moléculaire (3).

1.1.3 Classification

La classification clinico-moléculaire des dysplasies ectodermiques de Priolo et coll, nous montre l'existence des formes isolées et syndromiques, avec des implications ectodermique, neurologique, squelettique, endocrinienne, cutanée, des anomalies cornéennes, des fentes labio-palatines, ou une dégénérescence rétinienne (tableau 1) (4).

Tableau 1 : Classification clinico-moléculaire des dysplasies ectodermiques de Priolo et coll (4)

Localisation du dysfonctionnement	Caractéristique majeure	Type de dysplasie ectodermique	Mode de transmission	
Group 1 (Defects in developmental regulation/epithelial-mesenchymal interaction)				
Look at TNF-like TNFRs signalling pathways/NF-kB regulation patterns if:	<i>Major ectodermal derivative involvement</i>	1 <i>Hypohidrotic ED, X linked (MIM 305100)</i>	XR	
		2 <i>Hypohidrotic ED, (MIM 129490)</i>	AD	
			<i>Hypohidrotic ED, (MIM 224900)</i>	AR
		3 Dermo-odonto dysplasia (MIM 125640)	AD	
		4 Hidrotic ED (Christianson Fourier type) (MIM 601375)	AD	
		5 Odonto-onycho-ungual-digito-palmar syndrome, Medoza-Valiente type (MIM 601957)	AD	
		6 Amelo-onycho-hypohidrotic syndrome (MIM 104570)	AD	
		7 BOOK syndrome (cavities prematura) (MIM 112300)	AD	
		8 Pili torti (twisted hair) with enamel defects (MIM 261900)	AR	
		9 Hypodontia-nail dysgenesis "tooth-nail syndrome" (MIM 189500)	AD	
		10 Taurodontia, absent teeth, and sparse hair (MIM 272980)	AR	
		11 Odonto-onycho-hypohidrotic dysplasia with midline scalp defects (MIM 129550)	AD	
		12 Scalp/ear/nipple syndrome (MIM 181270)		
		13 Ectodermal dysplasia with natal teeth, Turpenny type (MIM 601345)	AD	
		14 Ectodermal dysplasia, "pure" hair-nail type (MIM 602032)	AD	
Look at regulators of gene expression if:	<i>Major skeletal involvement</i>	15 IP (MIM 308310)	XD	
		16 <i>HED-ID and XHM-ED (MIM 300291)</i>	XR	
		17 Onycho-tricho-dysplasia and neutropenia (MIM 258360)	AR	
		18 Amelo-cerebro-hypohidrotic syndrome (epilepsy and yellow teeth) (MIM 226750)	AR	
		19 Cerebellar ataxia and ectodermal dysplasia (MIM 212835)	AR	
		20 EEC syndrome (EEC3) (MIM 604292)	AD	
			<i>AEC syndrome (MIM 106260)</i>	AD
			<i>Rapp-Hodgkin (MIM 129400)</i>	AD
			ADULT syndrome (MIM 103285)	AD
		21 EEC syndrome (EEC1) (MIM 129900)	AD	
		22 TDO syndrome (MIM 190320)	AD	
		23 EvC syndrome (MIM 225500)	AR	
		24 Limb-mammary syndrome (MIM 603543)	AD	
		25 LADD syndrome (MIM 603543)	AD	
		26 Cartilage-hair hypoplasia (MIM 250250)	AR	
27 Sensenbrenner disease (cranio-ectodermal dysplasia) (MIM 218330)	AR			
28 Tricho-odonto-onychia-dysplasia with bone deficiency in frontoparietal region (MIM 275450)	AR			
29 ACD syndrome (MIM 203550)	AR			
30 Odonto-trichomelic syndrome (MIM 273400) and (MIM 273390)	AR			
Endocrine defects	31 CLPED/Fryns-Soekerman type (MIM 225050)	AR		
	32 ANOTHER syndrome (MIM 225050)	AR		
Group 2 (Cytoskeleton maintenance and cell stability)				
Look at connexins, desmosomal plaques, proteins if:	<i>Hyperkeratosis/keratoderma</i>	1 <i>Clouston disease (MIM129500)</i>	AD	
		2 <i>ED/skin fragility syndrome (MIM 604536)</i>	AR	
		3 Odonto-onycho-dermal-dysplasia (MIM 257980)	AR	
		4 Leucomelanoderma, infantilism, mental retardation, hypodontia, hypotrichosis (MIM 246500)	AR	
Look at connexins if:	<i>Deafness, and/or corneal anomalies</i>	5 Naegeli-Franceschetti-Jadassohn syndrome (MIM 161000)	AD	
		6 Amelo-onycho-hypohidrotic syndrome (MIM 104570)	AD	
		7 Pilodental dysplasia with refractive errors (MIM 262020)	AR	
		8 Deafness-onychodystrophy (MIM 124480)	AD	
Look at NAP system protein if:	<i>CLPED</i>	9 Deafness, enamel hypoplasia, and nail defects (MIM 234580)	AR	
		10 ED, tricho-odonto-onychia and amastia (MIM 129510)	AD	
Look at PDZ protein if:	<i>Retinal degeneration</i>	11 <i>Zlogotora-Ogur/Rosselli-Guglielmetti syndrome (MIM 225000)</i>	AR	
			<i>ED Margarita type syndrome (MIM 225060)</i>	AR
		12 Oculo-tricho-dysplasia (MIM 257960)	AR	
		13 Bork syndrome (MIM 191482)	AD	
		14 EEM syndrome (MIM 225280)	AR	

1.2 Dysplasie ectodermique hypohidrotique/anhidrotique

1.2.1 Définition

La dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X (OMIM : 305100, ORPHA : 181) représente la forme la plus fréquente des dysplasies ectodermiques. Anciennement appelée : syndrome de Christ-Siemens-Tourain, sa prévalence est estimée à 1 à 9 naissances sur 100 000 (5). C'est durant la petite enfance que s'exprime la maladie (6).

1.2.2 Base génétique et moléculaire

Il existe plusieurs modes de transmission pour un même phénotype. La transmission par le chromosome X étant majoritaire, la prévalence de la maladie est plus forte chez les individus de sexe masculin. Néanmoins cette maladie touche aussi les individus de sexe féminin. Les femmes porteuses de la pathologie la transmettent à leur descendance masculine et parfois féminine. En effet, le degré d'inactivation du chromosome X peut induire un phénotype sévère comme retrouvé chez le garçon (5).

Une mutation sur l'un de ces quatre gènes : EDA1, EDAR, EDARRAD et WNT10A est retrouvée dans 90% des dysplasies ectodermiques hypohidrotiques / anhidrotiques (7, 27).

- EDA1 situé sur le chromosome X (Xq12-q13.1) code l'ectodysplasine, un facteur morphogène ectodermique des Tumeurs Necrosis Factor (TNF) (8).
- EDAR situé sur le chromosome 2q11-13, code le récepteur de L'EDA entraînant un dysfonctionnement de la fixation de l'ectodysplasine sur le récepteur TNF (5, 9).
- EDARADD situé sur le chromosome 1q42-q43 code une protéine adaptatrice de EDAR (5). L'atteinte de ce gène est retrouvée dans les formes autosomiques dominantes et récessives des dysplasies ectodermiques (10).

- WNT10A est situé sur le chromosome 2q35. Son atteinte est retrouvée dans une forme rare de dysplasie ectodermique : la dysplasie odonto-onychodermique (11).

Le diagramme de distribution des mutations génétiques, nous donne une approche de la fréquence des gènes touchés dans les dysplasies ectodermiques (figure 1) (7).

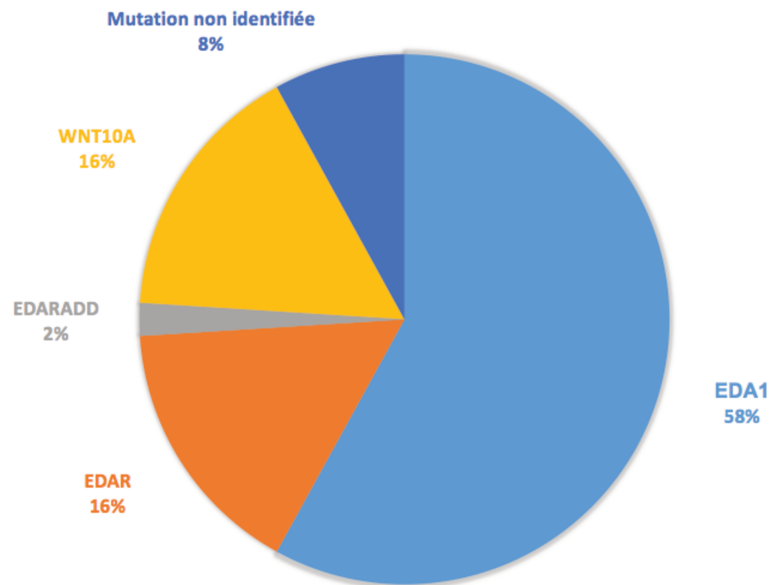


Figure 1 : Distribution des mutations génétiques selon Cluzeau & coll (7)

1.2.3 Manifestations cliniques générales

L'ensemble de ces caractéristiques (épiderme, fonction sudorale, follicule pileux, ongles, œil, denture, osseux, cranio-faciales) doivent interpeller le chirurgien dentiste face à un patient atteint de dysplasie ectodermique.

Certaines questions posées à l'accompagnant de l'enfant peuvent aider le praticien (30) :

- Votre enfant a-t-il une sudation normale par rapport aux enfants de son âge ?
- Votre enfant a-t-il des larmes lorsqu'il pleure ?
- Votre enfant a-t-il eu de fortes fièvres ?
- Les cheveux ou les ongles de votre enfant poussent-ils normalement ?

1.2.3.1 Epiderme

Une peau fragile, fine, hypopigmentée, ainsi qu'une sécheresse cutanée sont souvent retrouvées chez les patients atteints de dysplasie ectodermique (5, 12). Cette sécheresse muqueuse engendre des épistaxis récidivantes, une constipation mais aussi des rhinites croûteuses. De plus certains auteurs s'accordent à dire que cette sécheresse serait responsable d'otites, de surinfections bronchiques, de crises d'asthme et de rares sinusites (5).

Une dermatose eczématiforme peut survenir, elle peut être observée au niveau du front (12). Enfin dans la dysplasie ectodermique liée à l'X, une peau péri orbitaire hyperpigmentée, des lèvres épaisses et proéminentes, des rides prématurées y sont observées (12, 13).

Conséquence pour le chirurgien dentiste :

Les difficultés respiratoires engendrées par les rhinites croûteuses (croûtes obstruant les voies nasales) peuvent gêner le chirurgien dentiste lors des prises d'empreintes, si l'enfant ne ventile que par la bouche (28).
--

1.2.3.2 Fonction sudorale

La sécrétion sudorale joue un rôle dans la régulation thermique de l'organisme (29). Dans la dysplasie ectodermique, l'aplasie des glandes sudoripares entraîne une diminution (hypohidrose) voire un arrêt (anhidrose) de la sudation (14). Celle-ci peut être mise en évidence par un examen stéréomicroscopique du revêtement cutané ou par biopsie cutanée prise sur la paume des mains ou sur la face antérieure des avant-bras (15).

Ce trouble de la régulation thermique, peut provoquer chez l'enfant des rougeurs au niveau de la face et une intolérance à la chaleur (5, 33).

La qualité de vie de l'enfant est impactée, avec une sensation de soif régulière et de fièvres inexplicables (13).

Chez le nourrisson, l'anhidrose peut engendrer un risque d'hyperthermie maligne pouvant entraîner une déshydratation, des convulsions ou même le décès (15).

Le pédiatre doit prodiguer des conseils aux parents pour lutter contre l'hyperthermie (monitorage des nourrissons avec une sonde thermique cutanée pendant le sommeil jusqu'à l'âge de 1 ans, port de vêtements adaptés...), en

particulier lorsque l'enfant pratique une activité physique (choix de l'activité sportive surtout en été, hydratation régulière...) ou en période de forte chaleur (éviter l'exposition solaire, utiliser un système de climatisation au domicile, bains fréquents...) (13, 15).

Conséquence pour le chirurgien dentiste :

Le chirurgien dentiste doit adapter sa prise en charge surtout en période de forte chaleur : préférer les rendez vous en début de matinée ou en fin de journée, de courte durée avec un air ambiant climatisé.

1.2.3.3 Follicule pileux

Les enfants touchés par la maladie présentent des cheveux peu nombreux, clairsemés, fins, secs qui peuvent être blonds et cassants (5, 15). La chute des cheveux peut être due à une fragilité du cheveu ou à une hypotrichose (16). Enfin les sourcils et les cils sont rares voire inexistantes (17). Chez les enfants présentant une mutation sur le gène WNT10A, seule la croissance des cheveux peut être ralentie et la forme est altérée les rendant difficilement peignables (11).

1.2.3.4 Ongles

Les ongles peuvent être dystrophiques, anormalement kératinisés, fragiles (15, 17, 18). Ils peuvent être de forme anormale, avec un relèvement des bords latéraux, rendant la partie médiane déprimée et concave (koïlonychie) (30). Néanmoins selon certains auteurs, l'atteinte des ongles n'est pas systématique dans certaines formes de dysplasie ectodermique anhidrotique familiale (19).

1.2.3.5 Œil

Dans la dysplasie ectodermique anhidrotique, les glandes sudoripares (glandes de Moll) et sébacées (glandes de Zeis) sont touchées au niveau de leur fonctionnement. Tout comme les glandes palpébrales (Meibomius) qui elles voient leur nombre diminuer jusqu'à l'absence (20). Cela induit une blépharite ciliaire squameuse et une diminution de taille des canaux lacrymaux pouvant conduire à une sécheresse oculaire et des complications cornéennes (21).

Certains auteurs révèlent une baisse de l'acuité visuelle, et une photophobie chez certains patients atteints de dysplasie ectodermique (5).

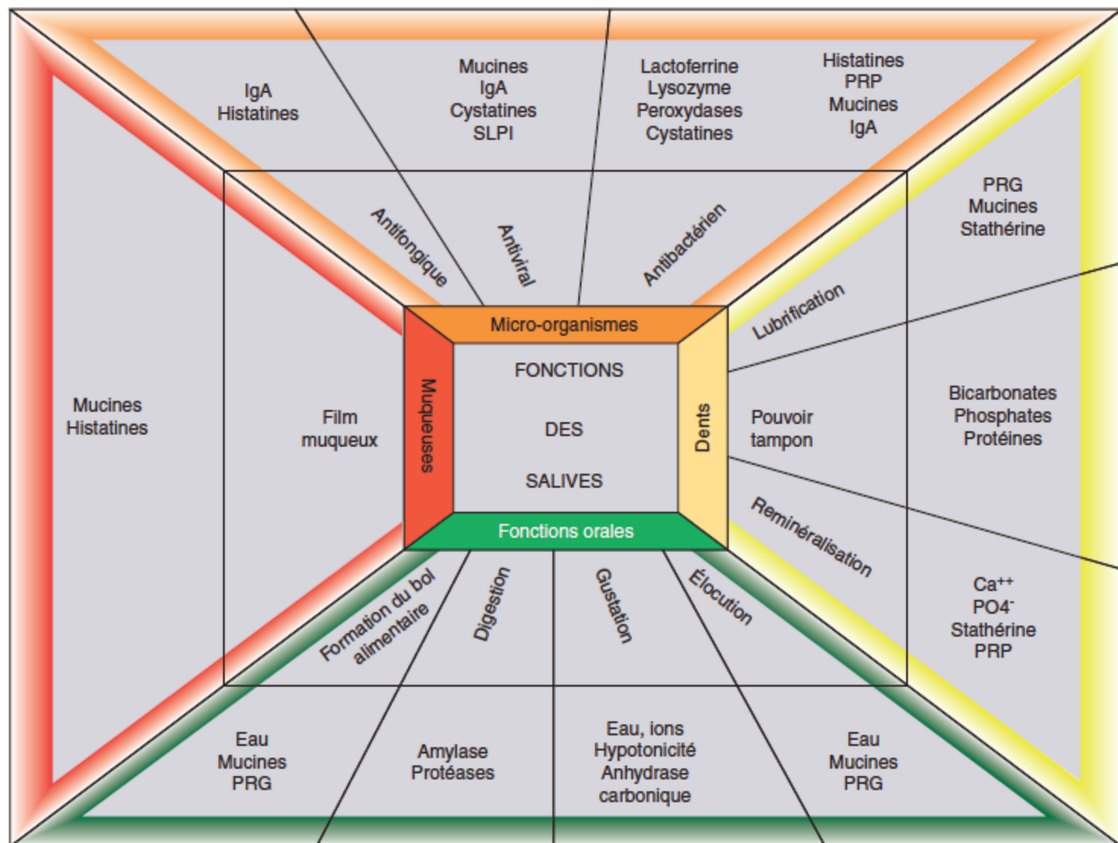
Conséquence pour le chirurgien dentiste :

Le chirurgien dentiste pourra questionner les parents sur l'absence de larmes lorsque l'enfant pleure (30). Le port de lunettes de soleil pendant les soins est nécessaire pour protéger les yeux de l'enfant de la lumière du scialytique.

1.2.3.6 Xérostomie

Les glandes salivaires principales peuvent être absentes provoquant une diminution de la quantité de salive et une sensation de sécheresse buccale (xérostomie) chez l'enfant porteur de dysplasie ectodermique (22).

La salive a un rôle majeur dans la santé orale. Le diamant des fonctions des salives établi par le Professeur Pellat, nous montre les fonctions principales de la salive au niveau des dents, des fonctions orales, de la muqueuse buccale et au niveau des micro-organismes. Par exemple, la salive permet la protection des dents en lubrifiant celle-ci grâce aux Mucines, à la Stathérine et à la Proline riche en Glycoprotéines (figure 2) (31).



IgA : *Immunoglobulines A*, SLP1 : *secretory leukocyte protease inhibitor*, PRP : *proline rich proteins*, PRG : *proline rich glycoproteins*.

Figure 2 : Le diamant des fonctions des salives selon le Professeur Pellat (31).

Cette diminution de la salive peut engendrer des lésions carieuses multiples dont la taille peut être importante (23).

Conséquence pour le chirurgien dentiste :

Le chirurgien dentiste devra donc prodiguer des soins de prévention, prophylactiques et donner des conseils d'hygiène orale stricte afin de diminuer ce risque carieux élevé.

Les prothèses amovibles dentaires, notamment les prothèses amovibles complètes sont rétentives et adhérentes aux muqueuses en partie grâce à la salive. Cette adhésion est dépendante du volume et de la viscosité salivaire. Ainsi si l'un des deux facteurs est diminué, la prothèse sera traumatique et/ou non adhérente et risque donc d'être rejetée par l'enfant (31).

Le chirurgien dentiste devra évaluer le flux salivaire de l'enfant en première consultation (45).

L'établissement d'un suivi régulier pour supprimer toute irritation éventuelle de la prothèse devra être mis en place. L'utilisation d'un adhésif prothétique pourra être conseillé en cas de perte d'adhésion.

1.2.3.7 Denture

Les enfants porteurs de dysplasie ectodermique seront sujets aux anomalies de nombre, d'éruption dentaire, de forme, de structure et de position, pouvant induire chez l'enfant une alimentation difficile et des retentissements physiques, psychologiques et sociaux (5, 15).

1.2.3.7.1 Anomalie de nombre

1.2.3.7.1.1 Hypodontie, Oligodontie, Anodontie

La maladie se manifeste principalement par des agénésies dentaires non systématisées touchant les deux dentures (temporaire et permanente).

Le nombre de germes dentaires peut être diminué de façon partielle : hypodontie ou oligodontie, ou complète : anodontie. (15, 17).

Du point de vue terminologique, l'hypodontie correspond à une absence de moins de 6 dents. L'oligodontie pour une absence de plus de 6 dents. Enfin l'anodontie est caractérisée par une absence totale de germe dentaire (24).

Le tableau établi par les études de Barbaria et coll, 2006 et Prager et coll, 2006, nous montre les types de dents les plus fréquemment absentes, ainsi que le nombre moyen d'agénésie par arcade et par denture chez les enfants atteints de dysplasie ectodermique liée à l'X (tableau 2) (9, 25, 26).

Tableau 2 : Distribution topographique et nombre moyen des agénésies maxillaires et mandibulaires dans la dysplasie ectodermique liée à l’X selon Barbaria et coll et Prager et coll établie par Clauss.F et coll (9, 25, 26)

	Phénotype dentaire en denture temporaire <i>Du plus fréquent au moins fréquent</i>	Phénotype dentaire en denture permanente <i>Du plus fréquent au moins fréquent</i>
Agénésies dont la prévalence est la plus importante	Incisives mandibulaires > Incisives latérales maxillaires > Premières molaires mandibulaires > Premières molaires maxillaires	Incisives latérales maxillaires > Incisives centrales mandibulaires > Incisives latérales mandibulaires > Secondes prémolaires et molaires mandibulaires > Secondes prémolaires et molaires maxillaires
Nombre moyen d'agénésies maxillaires	3,5	6,8
Nombre moyen d'agénésies mandibulaires	5,33	7,9

De plus, une hypoplasie osseuse alvéolaire, des rapports de classe III d'angle fréquents, une perte de dimension verticale sont la conséquence de ces anomalies de nombre (33, 39).

Certaines formes d'oligodontie présentent des manifestations phénotypiques bucco-dentaire et générales bien particulières selon les types de gène touchés (tableau 3) (34).

Tableau 3 : Manifestations phénotypiques bucco-dentaires et générales selon de type d'oligodontie (34).

Forme d'oligodontie (Code Orphanet) <i>Gènes impliqués</i>	Manifestations phénotypiques bucco-dentaires	Manifestations générales possibles
Oligodontie isolée (ORPHA : 99798) <i>MSX1, PAX9, EDA, EDARADD, LRP6, BMP4</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Agénésies multiples DT et DP - Retard d'éruption, persistance DT - Malpositions - Anomalies morphologiques et microdentie 	<ul style="list-style-type: none"> - Absence d'autres pathologies associées
Oligodontie liée à la mutation WNT10A (isolée ou DEH autosomique récessive) (ORPHA : 50944) <i>WNT10A</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Oligodontie DT et DP - Forme la plus fréquente - Absence fréquente des PM et I mandibulaires - Microdentie des I permanentes - Anomalies morphologiques 	<ul style="list-style-type: none"> - Atteintes cutanées, unguéales et des phanères - Syndrome de Schöpf-Schulz-Passarge - Syndromes odonto-onycho-dermique et tricho-odonto-onycho-dermique
Oligodontie associée à une forme de DEH avec atteintes uniquement ectodermiques (ORPHA : 181, ORPHA : 1810, ORPHA : 248) <i>EDA-EDAR-EDARADD</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Agénésies dentaires multiples DT et DP - Anomalies morphologiques (dent coniques), microdentie - Malpositions - Persistance de DT, retard éruption DP 	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalies des dérivés ectodermiques : sécheresse cutanée, baisse de m sudation, trouble de la régulation thermique, réduction du nombre de cheveux et de poils, atteintes unguéales
Oligodontie associée à une forme de DEH avec atteintes extra-ectodermiques (ORPHA : 69088, ORPHA : 1809, ORPHA : 98709, ORPHA : 3022) <i>P63, NEMO</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Agénésies dentaires multiples DT et DP - Anomalies morphologiques (dent coniques), microdentie - Malpositions - Persistance de DT, retard éruption DP 	<ul style="list-style-type: none"> - Anomalies ectodermiques - Fente labio-palatine, ostéopétrose, ectrodactylie (syndrome P63) - Déficit intellectuel - Anomalies oculaires - Cardiopathie - Surdit� - Immunod�ficiency
Oligodontie syndromique (ORPHA: 289494, ORPHA : 77295)		<ul style="list-style-type: none"> - Anomalies squelettiques, cardiaques, neurologiques, immunitaires, hypogonadisme...
Oligodontie associée à une pathologie colorectale (ORPHA : 401911) <i>AXIN2</i>		<ul style="list-style-type: none"> - Polypose ou carcinome colorectal
Oligodontie associée à une anomalie chromosomique (ORPHA : 870)	<ul style="list-style-type: none"> - Agénésies dentaires multiples, anomalies morphologiques, retard d'évolution, malpositions 	<ul style="list-style-type: none"> - Trisomie 21
Oligodontie associée à un risque de cancer (ORPA : 300576)	<ul style="list-style-type: none"> - Agénésies dentaires multiples, anomalies morphologiques, retard d'évolution, malpositions 	<ul style="list-style-type: none"> - Cancers ovarien, pulmonaire, du sein, du c�lon et autres pathologies tumorales

DT : Dent temporaire, DP : dent permanente, PM : pr molaires, I : incisives.

1.2.3.7.2 Anomalie d'éruption dentaire

L'éruption dentaire est un processus de développement physiologique de la dent par déplacement vertical depuis la crypte intra-osseuse, vers le plan occlusal. Une résorption alvéolaire et radiculaire de la dent temporaire se produit.

Dans les dysplasies ectodermiques hypohidrotiques, des retards d'éruption des dents temporaires et permanentes sont retrouvés. Dans le cas d'un retard d'éruption d'une dent permanente, le chirurgien dentiste peut observer la persistance de la dent temporaire sur arcade, particulièrement les deuxièmes molaires temporaires et les canines (34, 36).

1.2.3.7.3 Anomalie de forme

1.2.3.7.3.1 Dent conoïde

Les dents présentes sur arcade sont de taille plus petite et dysmorphique. Au niveau coronaire, elles sont principalement coniques, conoïdes ou riziformes, pointues dans le secteur incisivo-canin et prémolaire. Au niveau de leur positionnement sur arcade, les dents sont souvent espacées entre elles, avec des anomalies de position possibles dans le sens vestibulo-lingual et mésio-distal (5, 9, 33). En pratique, il semblerait que les incisives maxillaires permanentes présentent une forme rectangulaire avec un bord libre irrégulier.

1.2.3.7.3.2 Taurodontisme

Un taurodontisme peut également être observé au niveau des deux dentures dans certaines dysplasies ectodermiques. Cela correspond à une augmentation de la profondeur de la chambre pulpaire par un déplacement apical de la zone de furcation radiculaire. La classification de Kosinski et al relève 3 formes différentes selon le rapport de taille entre la couronne et la racine (figure 3) (24). Il est observé à l'examen radiologique (5, 24, 33). Les dents préférentiellement touchées seraient les deuxièmes molaires temporaires mandibulaires. Le taurodontisme peut résulter d'une anomalie mésodermique – ectodermique liée à une mutation du gène EDA (37).



CB : Crown + Body ; R : Root

Figure 3 : Classification des 3 classes de taurodontisme selon le rapport couronne/ racine (établie par Kosinski et al) (24).

1.2.3.7.3.3 Résorption radiculaire externe

Selon certains auteurs, environ 15 % des enfants atteints de dysplasie ectodermique hypohidrotique présenteraient des résorptions radiculaires externes (36).

1.2.3.7.4 Anomalie de structure

L'ectoderme est à l'origine de l'émail des dents, dans la dysplasie ectodermique celui-ci peut être touché à la différence de la dentine et de la pulpe. L'émail peut être hypoplasique notamment dans le syndrome de tricho-dento-osseux. Cette hypoplasie augmente le risque d'apparition de la maladie carieuse (33, 50). L'émail peut être hypominéralisé ou hypomature selon certains auteurs (46).

1.2.3.8 Anomalies osseuses

Les enfants atteints de dysplasie ectodermique liée à l'X, présentent des anomalies structurales osseuses au niveau du squelette maxillo-facial, notamment dues à une altération du développement des crêtes neurales céphaliques et du mésoderme (9).

Ces modifications structurales osseuses montrent à l'examen radiologique (CT-Scan) des degrés de densité osseuse différents (37).

Pour rappel, La classification de Lekholm et Zarb propose 4 groupes d'os différents en fonction de la qualité résiduelle (figure 4) :

- Groupe 1 : Un tissu homogène et compact compose essentiellement l'os.
- Groupe 2 : Un noyau d'os spongieux dense est entouré d'une épaisse couche d'os compact.
- Groupe 3 : Un noyau d'os spongieux dense est entouré d'une fine couche d'os cortical.
- Groupe 4 : Un noyau d'os spongieux de faible densité est entouré d'une très fine couche d'os cortical (38).

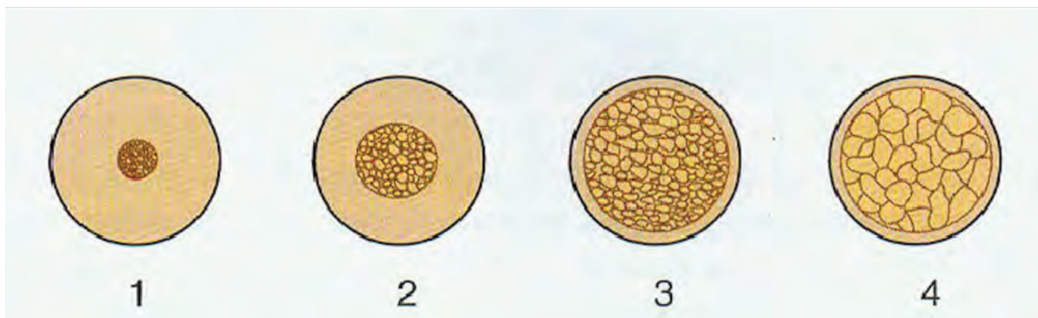


Figure 4 : Classification de Lekholm et Zarb (1985) (38).

Chez les enfants atteints de dysplasie ectodermique liée à l'X, dans la région symphysaire mandibulaire une densité osseuse élevée est retrouvée, traduisant une hyperminéralisation médullaire de la zone (37). Un volume symphysaire faible par rapport à un enfant sain est retrouvé (33).

Dans les secteurs postérieurs la densité osseuse est subnormale. Les variations des densités osseuses seraient dues à des mutations génétiques au niveau de l'exon codant l'ectodysplasine (EDA).

Par exemple, une densité osseuse de type 1 sera retrouvée s'il y a 7 mutations sur l'exon de l'ectodysplasine, alors qu'une densité de type 2 sera visible pour 1 mutation sur ce même exon (9, 37).

En plus de modifications structurales, des altérations de la vascularisation osseuse peuvent être retrouvées (9).

Conséquence pour le chirurgien dentiste :

Dans le cadre d'une implantation précoce, le chirurgien dentiste devra prendre en compte lors de la phase chirurgicale ces modifications de structure osseuse afin d'assurer une bonne stabilité primaire de l'implant (33).

1.2.3.9 Caractéristiques cranio-faciales et céphalométriques

De façon générale, la croissance de l'étage moyen de la face est diminuée chez les patients porteurs de dysplasie ectodermique. Au niveau squelettique, une rétrognathie maxillaire par brachygnathie maxillaire est présente.

- Dans le *sens transversal* : une endognathie maxillaire, avec une profondeur du palais normale est retrouvée.
- Dans le *sens vertical* : L'oligodontie engendre une réduction des hauteurs inférieures et supérieures de la face (diminution des distances Na-Me, ENA-Me et Na-ENA) (figure 5). La base du crâne présente une augmentation de sa distance postérieure (S-Ba) et une réduction de la région antérieure de celle-ci. La position de l'ethmoïde (point Er) par rapport à l'épine nasale postérieure (point ENP), est représentée au niveau céphalométrique par une augmentation de la distance Er-ENP.
- Dans le *sens sagittal* : une diminution de la longueur du corps de la mandibule associée à une prognathie mandibulaire (augmentation de l'angle SNPog associée à une réduction de la distance Go-Pog), avec une diminution de la hauteur ramique est caractéristique chez les enfants porteurs. L'ensemble de ces éléments traduit une dysmorphose mandibulaire avec une progénie, une brachygnathie maxillaire et une tendance à la classe III squelettique (44, 69).

- Au niveau *des tissus mous* : Une diminution de taille au niveau vertical des voies aériennes est observée, de même pour la longueur de la langue. Le palais mou est augmenté en longueur. Au niveau de la face, le nez est court, les lèvres sont protrusées et une réduction de la convexité et des hauteurs faciales sont caractéristiques (39, 40).

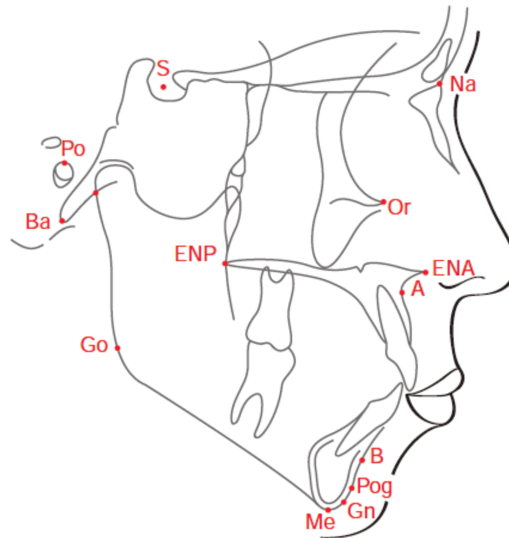


Figure 5 : Rappel des points principaux céphalométrique (44).

1.2.3.10 Autres

L'hypoplasie mammaire, des anomalies du mamelon, des difficultés de lactation ainsi que des malformations anogénitales sont des manifestations cliniques retrouvées dans la dysplasie ectodermique (5).

1.2.3.11 Retentissement physique

Les malformations dento-maxillaires engendrent des malnutritions. En effet, l'oligodontie est responsable de dysfonctions oro-faciales (comme la mastication par la diminution du coefficient de mastication), et de para-fonctions. Ces malnutritions induisent un retard du développement staturo-pondéral dans la petite enfance (15, 39).

1.2.3.12 Retentissement psychologique et social

La dysplasie ectodermique comme toute maladie rare a des retentissements sur la qualité de vie de l'individu. Au niveau psychologique, un inconfort, une perte de confiance, un retard intellectuel, des troubles de phonation et d'audition peuvent provoquer un handicap (15). Certains auteurs ont montré une corrélation entre le nombre de dents absentes et la qualité de vie. Il s'avère que les patients ayant moins de 10 dents sur arcade ont un niveau d'anxiété et de dépression plus élevé que les autres enfants malades. Cela s'explique par la réduction des fonctions orales et d'une atteinte psychologique due à la modification du profil facial (51, 52).

La maladie se répercute sur l'intégration sociale : vie relationnelle, affective et professionnelle. Des stigmatisations, de l'isolement ou même une exclusion sociale peuvent se produire. D'autant plus si plusieurs membres de la famille sont atteints de cette maladie (41). En effet, les mères porteuses de la maladie expriment du regret et de la culpabilité lorsqu'elles apprennent que leurs enfants, de sexe masculin, seront porteurs de la maladie. Mais elles rejettent l'idée de faire un diagnostic pré natal bien souvent, en vue de mettre un terme à la grossesse car la vie de leurs enfants mérite d'être vécue. Le sentiment de culpabilité est renforcé chez les grand mères du fait de voir leur petit enfant vivre cette épreuve, ainsi que leur fille expérimenter ce sentiment de culpabilité. De plus, les parents de l'enfant peuvent se sentir offensés et blessés par leurs amis, car des critiques peuvent être faites sur le choix de concevoir un deuxième enfant malgré l'atteinte du premier. Enfin, un conflit générationnel peut voir le jour, car le diagnostic génétique est maintenant possible alors qu'il n'existait pas à l'époque. En effet, les générations anciennes n'ont pas eu une décision consciente de transmettre la maladie, alors que la génération actuelle ne peut plus faire cette décision de manière naïve. Au delà de la culpabilité qui a toujours été présente, une question de responsabilité est posée à présent face à la possibilité de réaliser un diagnostic pré-natal (53).

La dysplasie ectodermique est une maladie rare dont l'expression clinique est variée. La connaissance des signes cliniques extra et intra oraux par le chirurgien dentiste permettra de poser un diagnostic et d'établir une prise en charge bucco-dentaire adaptée pour l'enfant. L'amélioration de la qualité de vie du patient tout au long de sa vie doit être au centre de nos préoccupations. En effet la maladie engendre un retentissement physique et psychologique non négligeable chez l'enfant. Cette pression sociale et le sentiment de culpabilité impactent l'ensemble de la famille sur plusieurs générations.

2 Implantologie chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique

La prise en charge thérapeutique de la dysplasie ectodermique fait intervenir l'ensemble des disciplines de la dentisterie contemporaine. L'implantologie faisant partie de l'arsenal thérapeutique actuel, il convient d'analyser sa place dans la réhabilitation orale chez le jeune patient atteint de dysplasie ectodermique.

2.1 Parcours de soin des patients atteints de dysplasie ectodermique

Au cours des dernières années, les maladies rares sont devenues une préoccupation de santé majeure et sont soutenues par les pouvoirs publics français. Dans ces maladies rares s'intègrent les maladies rares avec une expression orale et dentaire dont fait partie la dysplasie ectodermique.

Le premier plan national des maladies rares (2005 à 2008) a pour but d'assurer l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge des patients atteints de maladies rares en France. Des centres de référence, structures d'excellence scientifique et clinique pour les maladies rares sont créés. Ensuite autour de ceux-ci, des centres de compétences, au niveau régional et interrégional se développent, permettant d'améliorer l'accès au diagnostic et la qualité de la prise en charge des patients porteurs de la maladie (41).

Le deuxième plan national des maladies rares mis en place de 2011 à 2016 permet de renforcer la qualité de prise en charge des patients, la recherche sur les maladies rares et une collaboration au niveau européen et international (42).

2.1.1 3^{ème} plan national des maladies rares

En 2018, le 3^{ème} plan national des maladies rares est lancé par le gouvernement français. Il comprend 5 ambitions, 11 axes majeurs et sera effectif jusqu'en 2022 (43).

Les 5 ambitions sont :

- Permettre un diagnostic rapide pour chacun, afin de réduire l'errance et l'impasse diagnostiques.
- Innover pour traiter, pour que la recherche permette l'accroissement des moyens thérapeutiques.
- Améliorer la qualité de vie et l'autonomie des personnes malades.
- Communiquer et former, en favorisant le partage de la connaissance et des savoir-faire sur les maladies rares.
- Moderniser les organisations et optimiser les financements nationaux (43).

Les 11 axes majeurs sont :

Axe 1 : Réduire l'errance et l'impasse diagnostiques.

Axe 2 : Faire évoluer le dépistage néonatal et les diagnostics prénatal et préimplantatoire pour permettre des diagnostics plus précoces.

Axe 3 : Partager les données pour favoriser le diagnostic et le développement de nouveaux traitements.

Axe 4 : Promouvoir l'accès aux traitements dans les maladies rares.

Axe 5 : Impulser un nouvel élan à la recherche sur les maladies rares.

Axe 6 : Favoriser l'émergence et l'accès à l'innovation.

Axe 7 : Améliorer le parcours de soin.

Axe 8 : Faciliter l'inclusion des personnes atteintes de maladies rares et de leurs aidants.

Axe 9 : Former les professionnels de santé à mieux identifier et prendre en charge les maladies rares.

Axe 10 : Renforcer le rôle des Filières de Santé Maladie Rares (FSMR) dans les enjeux du soin et de la recherche.

Axe 11 : Préciser le positionnement et les missions d'autres acteurs nationaux de maladies rares (43).

2.1.1.1 Centres de référence et compétences

Les centres de référence et compétences des maladies rares orales et dentaires mettent au service des familles les progrès de la recherche et améliorent l'offre de soin notamment dans la prise en charge de la dysplasie ectodermique (54). Ils forment un ensemble de compétences pluridisciplinaires organisé autour d'équipes médicales spécialisées généralement hospitalières (58).

Les centres de références sont les experts nationaux par les services médicaux des caisses d'assurance maladie, dont les fonctions sont multiples (58).

Les fonctions des centres de références sont de :

- Diagnostiquer et établir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social.
- Définir et diffuser des protocoles de prise en charge par le biais de la Haute Autorité de Santé (HAS) et de l'Union Nationale des Caisses d'Assurance Maladie (UNCAM).
- Coordonner les travaux de recherche et participer à la surveillance épidémiologique.
- Participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles.
- Animer et coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médico-sociaux.
- Etre des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades (41).

Les centres de compétences participent à l'ensemble des missions confiées par le centre de référence et travaillent en coordination avec celui-ci. Ils sont répartis sur l'ensemble du territoire français afin de permettre une prise en charge de proximité et de réduire ainsi les inégalités régionales (42, 58).

En France, les centres de référence des maladies rares (CRMR), comme le CRMR orales et dentaires O-Rares travaillent en collaboration avec des centres de compétences (CCMR) (figure 6) (tableau 4) (34, 54).

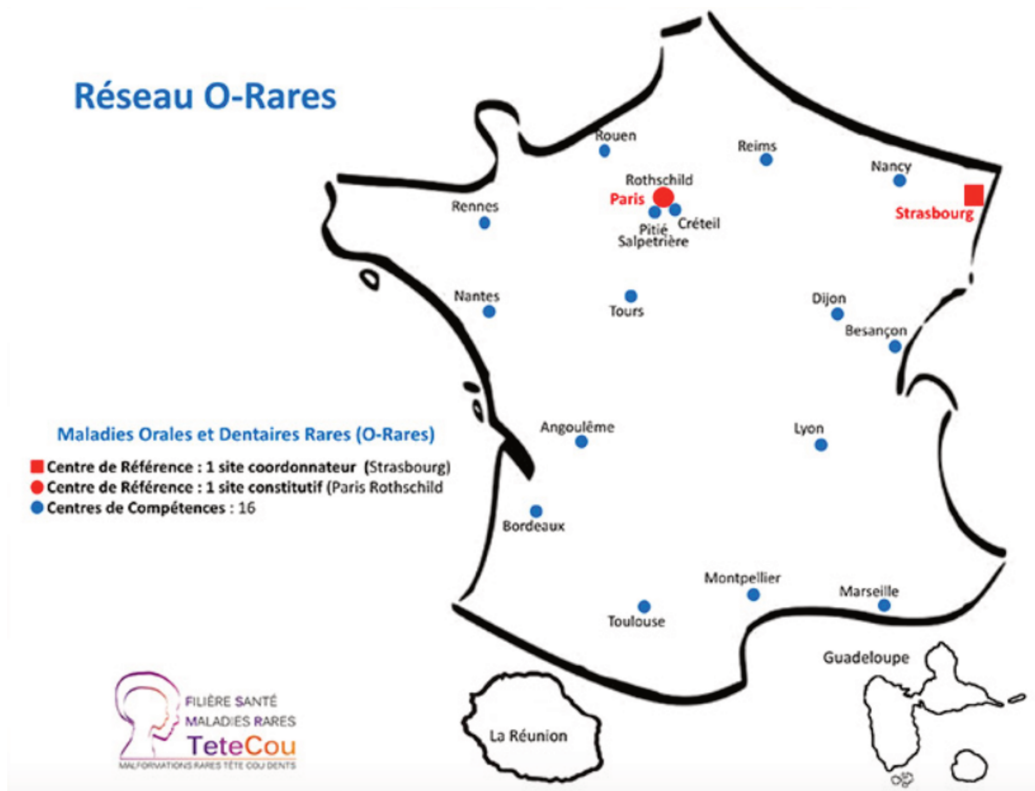


Figure 6 : Carte de France du réseau O-Rares (54).

Tableau 4 : Répartition sur le territoire français du réseau O-Rares (34).

Réseau O-Rares en France (http://www.o-rares.com)	Localisation sur le territoire Français
Site coordonnateur	Hôpitaux universitaires de Strasbourg
Site constitutif	Assistance publique-Hôpitaux de Paris-Rothschild
Centres de Compétence Maladies Rares (CCMR)	<ul style="list-style-type: none"> • Assistance publique-Hôpitaux de Marseille, • Assistance publique-Hôpitaux de Paris-Henri Mondor, • Assistance publique-Hôpitaux de Paris-Pitié Salpêtrière, • Centre hospitalier d'Angoulême • Centre hospitalier régional et universitaire de Tours, • Centre hospitalo-universitaire (CHU) de Besançon, • CHU de Bordeaux, • CHU de Dijon, • CHU de Montpellier, • CHU de Nancy, • CHU de Nantes, • CHU de Reims, • CHU de Rennes, • CHU de Rouen, • CHU de Toulouse, • Hospices civils de Lyon.

2.1.1.2 Parcours de prise en charge diagnostique et thérapeutique

Lorsque le chirurgien dentiste rencontre un patient présentant des anomalies bucco-dentaires entrant dans le cadre des maladies rares (comme la dysplasie ectodermique), il devra orienter celui-ci vers un centre de référence pour une prise en charge globale (34).

Une première consultation pluridisciplinaire dans le centre de référence sera réalisée pour aboutir à un diagnostic précis de la maladie.

Les antécédents médicaux et familiaux, une analyse phénotypique et un bilan radiographique seront demandés. La réalisation d'un panoramique dentaire permettra de déterminer le nombre et la position des germes dentaires. Des examens complémentaires pourront être réalisés en cas de manque d'information.

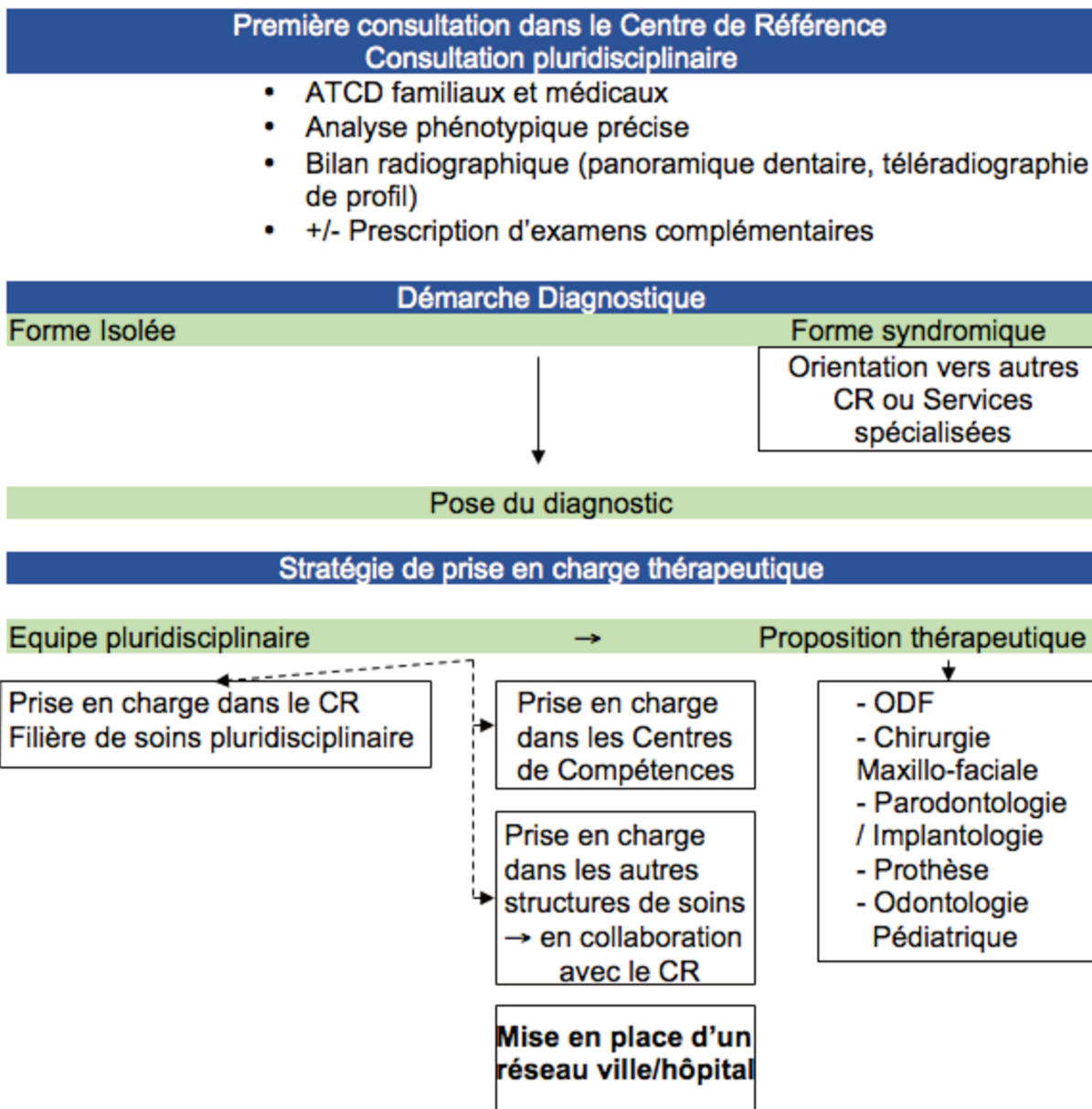
L'orientation vers un autre centre de référence ou des services spécialisés peut être nécessaire pour les formes syndromiques.

Suite au diagnostic, une prise en charge thérapeutique sera mise en place. Cette prise en charge se fera dans le centre de référence ou dans un centre de compétences ou dans une autre structure de soin. La mise en place d'un réseau ville/hôpital permet d'améliorer la prise en charge en créant une proximité entre le patient et le médecin traitant.

Une proposition thérapeutique sera posée par l'équipe pluridisciplinaire (figure 7) (41).

En plus de cette la prise en charge globale spécialisée, l'équipe pluridisciplinaire établira :

- La mise en place du protocole de prise en charge (ALD hors liste...) ;
- L'inscription dans le dispositif Maladie Rare ;
- La participation aux registres qui recensent les maladies rares (D4/phenodent...) ;
- La participation à des programmes d'éducation thérapeutique ;
- La participation à des programmes de recherche (RARENET) (34).



CR : Centre de Référence

Figure 7 : Parcours de prise en charge diagnostique et thérapeutique des anomalies bucco-dentaires entrant dans le cadre des maladies rares (41).

2.2 Thérapeutique pré-implantaire

2.2.1 Enfant d'âge préscolaire (0 à 6 ans)

La prise en charge odontologique devra être la plus précoce possible, en général vers 3 ans, lorsque l'ensemble de la denture temporaire sera établie ou lorsque le diagnostic d'agénésie sera posé. Le chirurgien dentiste devra maintenir le capital dentaire présent sur arcade à l'aide d'actions préventives ou curatives.

2.2.1.1 Programmes de prévention et nutritionnel personnalisés

Lors de la première consultation, il est important d'instaurer une relation de confiance et de coopération avec l'enfant et les parents (47). Les parents seront informés sur les options thérapeutiques à court et long termes de la maladie (45).

Une éducation à l'hygiène orale et alimentaire personnalisée sera programmée dès le début de la prise en charge thérapeutique pour réduire les risques d'apparition de la maladie carieuse. Ainsi, le chirurgien dentiste devra mettre en place une stratégie préventive adaptée à l'âge de l'enfant regroupant l'enseignement de la technique de brossage, l'usage d'un dentifrice fluoré et dans certains cas, le recours à des topiques fluorés (bain de bouche, vernis...) si le risque carieux individuel est élevé (33, 34, 45).

2.2.1.2 Soins conservateurs

Les dents sur arcade ne doivent pas être extraites, même si celles-ci sont de forme très conique et pointue, car elles maintiennent l'os alvéolaire, préservent la sensibilité proprioceptive et sont des supports pour la rétention des prothèses amovibles (15).

Il sera nécessaire de réaliser des restaurations adhésives conservatrices pour rétablir l'esthétique, la fonction mécanique et éviter les risques de traumatisme des tissus mous si la dent est pointue. Ces restaurations peuvent être réalisées à l'aide de composite en technique directe ou à l'aide de moule transparent en acétate de cellulose (Odus Pella) dans le secteur antérieur (33, 46, 48).

En cas de non coopération de l'enfant ou si la reconstitution de la dent ne permet pas la restauration des contacts occlusaux, il faudra réaliser des prothèses amovibles de recouvrement de type overdenture (48, 49).

2.2.1.3 Soin prothétique

Les traitements prothétiques fixés et amovibles doivent être réalisés le plus précocement possible afin de rétablir l'esthétique, et de permettre le développement staturo-pondéral et psychoaffectif de l'enfant. La prothèse permettra à l'enfant de se « sentir comme les autres » et de s'intégrer socialement (55).

2.2.1.3.1 Prothèse fixée

2.2.1.3.1.1 Couronne pédiatrique

Lorsque les dents sur arcade présentent des lésions carieuses étendues ou des altérations de structure de l'émail (hypoplasie amélaire) d'origine génétique, l'utilisation d'une couronne pédiatrique est indiquée (33, 48). Dans les secteurs postérieurs, des couronnes pédiatriques préformées métalliques ou zircone peuvent être mises en place. Pour des raisons esthétiques, des couronnes pédiatriques esthétiques en zircone ou avec une inscrustation céramique seront réalisées dans le secteur incisivo-canin (34, 46). Ces couronnes pédiatriques assurent parfaitement la rétention des prothèses amovibles partielles.

2.2.1.3.1.2 Prothèse fixée plurale

La prothèse fixée plurale en odontologie pédiatrique (bridge conventionnel ou collé) est indiquée principalement en denture permanente. Dans la prise en charge de la dysplasie ectodermique, celle-ci n'est pas recommandée car elle interfère sur la croissance cranio-faciale et le bon alignement des arcades dentaires (46, 48).

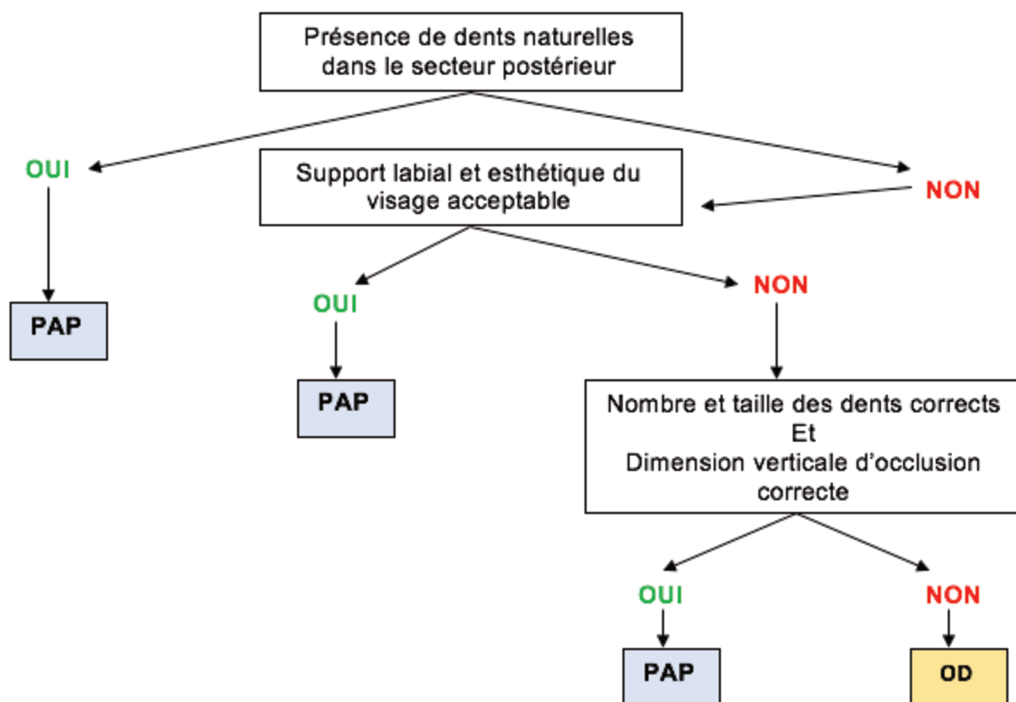
2.2.1.3.2 Prothèse Amovible

L'absence totale ou partielle de dents doit être compensée par une prothèse amovible pédiatrique à base résine en première intention chez l'enfant d'âge préscolaire.

En cas d'anodontie ou en overdenture, la restauration de l'édentement se fera à l'aide d'une prothèse amovible complète. Dans les cas d'oligodontie ou d'hypodontie sévère, une prothèse amovible partielle sera réalisée ou une prothèse en overdenture afin d'optimiser les rapports interarcades.

Cette réhabilitation prothétique pourra être réalisée dès l'âge de 3 ans car à partir de cet âge l'ensemble de la denture temporaire est sur arcade et en occlusion stable (33, 34)

Afin d'aider le chirurgien dentiste dans le choix de la réhabilitation prothétique entre une prothèse amovible partielle ou en overdenture, un arbre décisionnel a été établi par certains auteurs. En effet la présence ou l'absence de certains paramètres peuvent déterminer ce choix pour aboutir à un traitement prothétique le plus adapté pour l'enfant (figure 8) (59).



PAP : Prothèse Amovible Partielle ; OD : Overdenture

Figure 8 : Arbre décisionnel pour la réhabilitation prothétique chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique (59).

Les rôles principaux des prothèses pédiatriques sont :

- préserver l'os ;
- permettre un développement normal des fonctions oro-faciales ;
- prévenir un déséquilibre neuromusculaire dû à l'apparition d'habitudes néfastes (respiration buccale ...) ;
- maintenir les rapports occlusaux (interarcades, intra-arcades, DVO)
- rétablir les caractéristiques esthétiques
- permettre un développement équilibré de l'enfant sur le plan émotionnel et psychologique (34, 48, 60).

Les enfants atteints de dysplasie ectodermique peuvent présenter de nombreuses difficultés d'adaptation aux prothèses amovibles totales surtout au niveau mandibulaire du fait de leur encombrement et de la diminution salivaire qui les rendent moins rétentes (48). L'anodontie engendre une absence d'os alvéolaire à la mandibule réduisant la profondeur du vestibule, expliquant la perte de rétention de la prothèse chez l'enfant (33).

2.2.1.4 Procédure de prise en charge

L'utilisation de la sédation consciente par inhalation de MEOPA peut être envisagée chez les enfants anxieux et non coopérants. Dans de rares cas, l'anesthésie générale peut être envisagée en cas de soins complexes et étendus ou si l'anesthésie locale est insuffisante ou contre-indiquée (34, 46).

2.2.2 Enfant d'âge scolaire (7-12 ans)

La prise en charge thérapeutique d'un enfant d'âge scolaire est basée sur la préparation de la transition entre la denture temporaire et permanente. Il faut diminuer l'influence des anomalies dentaires présentes sur la croissance cranio-faciale et améliorer les différentes fonctions : la mastication, la phonation, la déglutition et l'esthétique (46).

2.2.2.1 Soins conservateurs et prothétiques

Au niveau des soins conservateurs, il faudra maintenir et ajuster les composites régulièrement surtout si les dents sont supports de crochets de prothèses amovibles (45).

Pour les soins prothétiques, les prothèses amovibles doivent être réadaptées ou rebasées périodiquement pour accompagner la croissance cranio-faciale. La pose d'une prothèse fixée doit être réfléchie, réalisée avec prudence, avec la possibilité d'avoir un suivi régulier de l'enfant car elle risque d'interférer avec la croissance des maxillaires. Une doléance prothétique régulière doit être mise en place (46).

2.2.2.2 Thérapeutiques orthopédique et orthodontique

Les thérapeutiques orthopédiques et orthodontiques sont parfois indispensables au bon rétablissement de l'occlusion chez les patients atteints de dysplasie ectodermique, surtout lorsque les agénésies sont nombreuses.

En général, la prise en charge orthopédique consiste en une expansion transversale du maxillaire, un repositionnement antérieur du maxillaire et une stimulation de la croissance du maxillaire sagittalement (39).

La thérapeutique orthodontique chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique est principalement la gestion des espaces en phase pré implantaire, pré chirurgicale ou pré prothétique (39). En phase pré prothétique, il sera possible de corriger les axes des dents sur arcade, fermer les diastèmes ou encore de tracter les dents incluses (15).

2.3 Thérapeutique implantaire

Pour les patients jeunes, en période de croissance, la mise en place d'un implant dentaire est une contre indication absolue. Néanmoins pour les enfants atteints de dysplasie ectodermique, on peut se demander si la mise en place d'une prothèse amovible pour laquelle l'adaptation peut présenter des difficultés durant toute l'enfance et l'adolescence est bénéfique pour le patient sur le plan fonctionnel et psychologique ?

2.3.1 Recommandation de la Haute Autorité de Santé

En 2006, la Haute Autorité de Santé (HAS) a rendu un avis favorable pour le « Traitement des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares chez l'enfant atteint d'oligodontie, avec pose de 2 implants (voire 4 maximum) uniquement dans la région antérieure mandibulaire, au-delà de 6 ans et ce jusqu'à la fin de la croissance, après échec ou intolérance de la prothèse conventionnelle ». Cela a donc conduit à l'inscription de l'acte « pose de deux implants » (ou de 4 implants maximum) chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique, ainsi que plusieurs actes complémentaires à cette prise en charge dans la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM) de la l'Assurance Maladie (47).

2.3.2 Démarche administrative

La mise en place des implants dentaires durant l'enfance est très encadrée en France et certaines démarches administratives sont obligatoires avant d'envisager la pose d'un implant dentaire.

2.3.2.1 Procédure de prise en charge par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie

Le coût et la durée globale du traitement implantaire sont conséquents pour la famille de l'enfant atteint de dysplasie ectodermique. Une demande d'affection de longue durée (ALD) pour une prise en charge à 100 % de la base de remboursement par la Caisse d'Assurance Maladie doit être établie.

Les enfants éligibles pour la mise en place de 2 à 4 implants dans la région antérieure, pris en charge à 100% doivent :

- Avoir plus de 6 ans ;
- Ne pas avoir fini leur croissance ;
- Présenter une agénésie dentaire de plus de 6 dents permanentes (Oligodontie dont l'une au moins des dents absentes est la suivante : 17, 16, 14, 13, 11, 21, 23, 24, 26, 27, 47, 46, 44, 43, 42, 41, 31, 32, 33, 34, 36, 37) ;
- Avoir eu un échec ou intolérance de la prothèse amovible mandibulaire ;
- Obtenir un accord pour la demande d'affection de longue durée après analyse du dossier complet (34, 41).

Cette prise en charge sera valable jusqu'à la fin de la croissance mais aussi à l'âge adulte depuis le 9 janvier 2012 (57).

2.3.2.1.1 Etablissement du dossier d'ALD

Le dossier d'ALD doit être rempli et signé par le centre de Référence avant d'être transmis à la Caisse Primaire d'Assurance Maladie.

Il comprend :

- Un protocole de soins (formulaire cerfa n°11626*03) (Annexe 3.1) ;
- Une aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare (Annexe 3.2) ;
- Une radiographie panoramique dentaire ;
- Une radiographie de la main et du poignet pour établir l'âge osseux chez les garçons de moins de 17 ans et chez les filles de moins de 14 ans (41, 57).

Une évaluation de la demande sera réalisée par le Département « Maladies Rares » de la Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés qui s'occupe entre autres des branches maladies du régime général de la sécurité sociale. Avant l'accord ou refus de la demande d'affection longue durée une notification par la Caisse Primaire d'Assurance Maladie sera émise. Cette affection longue durée est effective pour une durée limitée (4 ans) mais doit être renouvelée avant échéance (figure 9) (41).

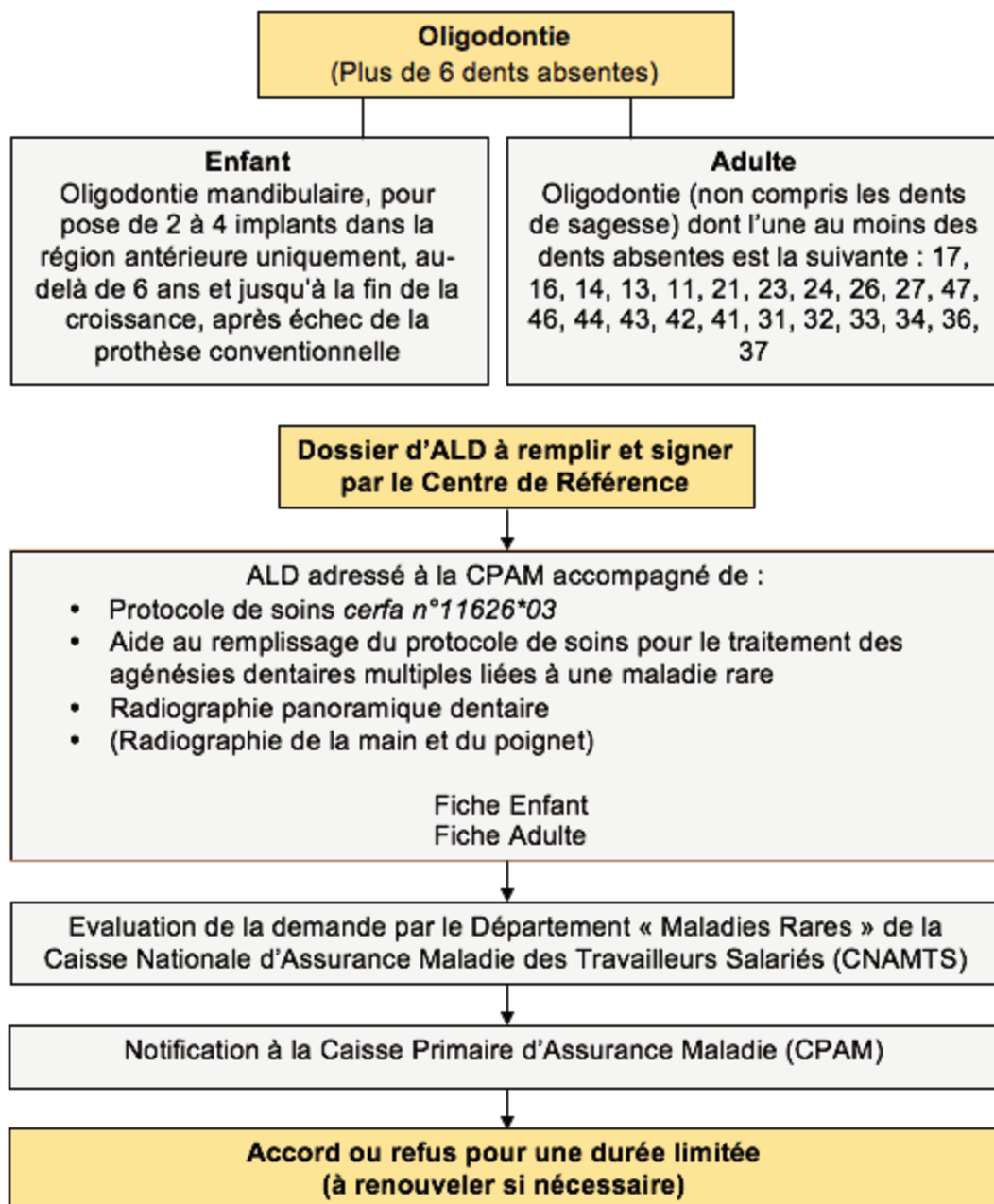


Figure 9 : Procédure d'admission d'affection longue durée en cas d'oligodontie liée à une maladie rare (41).

2.3.2.1.1.1 Protocole de soins

La rédaction du protocole de soins est réalisée par un médecin, celui-ci peut être le médecin traitant de l'enfant atteint de dysplasie ectodermique. Le chirurgien dentiste remplit le formulaire pour le domaine concernant sa spécialité. Ce formulaire sera validé par le centre de référence où le diagnostic de la maladie a été posé et par le médecin conseil (57).

Le protocole de soins comporte 4 volets :

- les deux premiers volets (médecin conseil et traitant) répertorient les éléments médicaux du protocole.
- le volet 3 est destiné au patient après un accord favorable pour la prise en charge du traitement implantaire par la CPAM.
- le volet 4 sert au versement de la rémunération du patient dans les situations prévues au « D » de ce volet (Annexe 3.1).

En cas de refus de la prise en charge pour le traitement des agénésies dentaires liées à une maladie rare, des recours sont possibles pour contester cette décision. Un recours à l'expertise médicale ou un recours administratif (Commission de recours amiable puis via un recours au Tribunal des affaires de sécurité sociale) peut être déposé par la famille (57).

2.3.2.1.1.2 Aide au remplissage du protocole de soins chez l'enfant

Le protocole de soins devra être complété par le document d'aide au remplissage (fiche enfant), afin d'établir l'état bucco-dentaire de l'enfant pour la mise en place du traitement implantaire futur. Il sera complété par un chirurgien dentiste ou un médecin spécialisé en stomatologie.

Le spécialiste devra indiquer :

- le diagnostic de la maladie rare ;
- les agénésies des dents permanentes, en particulier la présence d'une oligodontie mandibulaire ;
- l'existence d'un échec ou d'intolérance de la prothèse mandibulaire ;
- l'état de la croissance de l'enfant ;
- les actes nécessaires pour le traitement de la maladie.

En complément de ce document, une radiographie panoramique dentaire et une radiographie de la main et du poignet (pour les patients proches de la fin de la croissance squelettique) seront prescrites par le praticien (Annexe 3.2) (57).

Un diagnostic génétique de la maladie rare doit être posé au préalable par le centre de référence pour la mise en place de la thérapeutique implantaire précoce afin de s'assurer que les agénésies sont bien d'ordre génétique et que les édentements ne sont pas créés par des avulsions (9, 34,47,61).

2.3.2.1.2 Cotations des actes en CCAM

La prise en charge implantaire pour les enfants atteints d'agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques est permise grâce à l'inscription et à la tarification des actes suivants à la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM) (47). L'ensemble de ces actes sont remboursés par l'assurance maladie après acceptation du dossier d'affection de longue durée (tableau 5). Les actes pris en charge concernent l'établissement du diagnostic, les soins prothétiques et chirurgicaux.

Tableau 5 : Ensemble des actes CCAM pris en charge par l'assurance maladie pour les enfants atteints de dysplasie ectodermique (56).

Actes CCAM	Codes CCAM	Arbre	Valeur	Base de remboursement
Diagnostic préimplantaire				
Enregistrement des rapports maxillo-mandibulaires en vue de la programmation d'un articulateur	LBQP001	7.1.8.1	32,64€	Remboursement sous conditions
Simulation des objectifs thérapeutiques sur moulages des arcades dentaires	LBMP001	7.1.8.1	97,92€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une plaque résine pour guide radiologique préimplantaire dentaire, pour 1 arcade	HBLD057	11.5.2	140,16€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une plaque résine pour guide radiologique préimplantaire dentaire, pour 2 arcades	HBLD078	11.5.2	264,96€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une plaque base résine pour guide chirurgical préimplantaire dentaire, pour 1 arcade	HBLD056	11.5.2	94,08€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une plaque base résine pour guide chirurgical préimplantaire dentaire, pour 2 arcades	HBLD084	11.5.2	174,72€	Remboursementss sous conditions
Transformation d'un guide radiologique préimplantaire en guide chirurgical	HBMP001	11.5.2	30,72€	Remboursementss sous conditions
Chirurgie implantaire et étape préprothétique				
<i>Pose d'implant préprothétique intra-osseux intrabuccal</i>				
Pose d'1 implant intra-osseux intra-buccal, chez l'enfant	LBLD075	11.2.5.2	438 ,90€	Remboursementss sous conditions
Pose de 2 implants intra-osseux intra-buccaux, chez l'enfant	LBLD066	11.2.5.2	804,74€	Remboursementss sous conditions
Pose de 3 implants intra-osseux intra-buccaux, chez l'enfant	LBLD281	11.2.5.2	1174,58€	Remboursementss sous conditions
Pose de 4 implants intra-osseux intra-buccaux, chez l'enfant	LBLD117	11.2.5.2	1542,42€	Remboursementss sous conditions
<i>Dégagement et activation d'implant pré-prothétique intra-osseux intra-buccal</i>				
Dégagement et activation de 1 implant intra-muqueux intra-buccal, chez l'enfant	LAPB451	11.2.5.4	94,05€	Remboursementss sous conditions

Dégagement et activation de 2 implants intra-muqueux intra-buccaux, chez l'enfant	LAPB311	11.2.5.4	163,02€	Remboursementss sous conditions
Dégagement et activation de 3 implants intra-muqueux intra-buccaux, chez l'enfant	LAPB459	11.2.5.4	231,99€	Remboursementss sous conditions
Dégagement et activation de 4 implants intra-muqueux intra-buccaux, chez l'enfant	LAPB408	11.2.5.4	300,96€	Remboursementss sous conditions
Pose de moyen de liaison sur implants intrabuccaux (système d'attachement prothétique)				
Pose de moyen de liaison sur 1 implant pré-prothétique intra-osseux, intra-buccal	LBLD019	11.2.5.3	160,93€	Remboursementss sous conditions
Pose de moyen de liaison sur 2 implants pré-prothétique intra-osseux, intra-buccaux	LBLD073	11.2.5.3	309,32€	Remboursementss sous conditions
Pose de moyen de liaison sur 3 implants pré-prothétique intra-osseux, intra-buccaux	LBLD086	11.2.5.3	457,71€	Remboursementss sous conditions
Pose de moyen de liaison sur 4 implants pré-prothétique intra-osseux, intra-buccaux	LBLD193	11.2.5.3	606,10€	Remboursementss sous conditions
Révision des piliers implantoportés d'une prothèse dentaire	HBMD019	7.2.3.7	18,81€	Remboursementss sous conditions
Ablation d'un implant préprothétique intra-osseux intrabuccal avec résection osseuse				
Ablation de 1 implant intra-osseux intra-buccal avec résection osseuse, chez l'enfant	LBGA280	11.2.5.5	87,78€	Remboursementss sous conditions
Ablation de 2 implants intra-osseux intra-buccaux avec résection osseuse, chez l'enfant	LBGA441	11.2.5.5	106,59€	Remboursementss sous conditions
Ablation de 3 implants intra-osseux intra-buccaux avec résection osseuse, chez l'enfant	LBGA354	11.2.5.5	125,40€	Remboursementss sous conditions
Ablation de 4 implants intra-osseux intra-buccaux avec résection osseuse, chez l'enfant	LBGA049	11.2.5.5	144,21€	Remboursementss sous conditions
Etape prothétique				
Prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à plaque base résine				
Pose d'une prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à plaque base résine comportant moins de 9 dents	HBLD132	7.2.3.3	102,13€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à plaque base résine comportant de 9 à 13 dents	HBLD492	7.2.3.3	150,50€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une prothèse amovible complète mandibulaire (unimaxillaire) supra-implantaire à plaque base résine	HBLD118	7.2.3.3	182,75€	Remboursementss sous conditions
Prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à châssis métallique				
Pose d'une prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à châssis métallique comportant moins de 9 dents	HBLD240	7.2.3.3	236,50€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à châssis métallique comportant de 9 à 13 dents	HBLD236	7.2.3.3	279,50€	Remboursementss sous conditions
Pose d'une prothèse amovible complète mandibulaire supra-implantaire à châssis métallique	HBLD217	7.2.3.3	311,75€	Remboursementss sous conditions
Changement de dispositif d'attachement d'une prothèse dentaire amovible supra-implantaire	HBKD005	7.2.3.5	32,25€	Remboursementss sous conditions

2.3.3 Indication à l'implantologie précoce

2.3.3.1 Agénésies dentaires multiples

Des agénésies dentaires multiples au niveau des dents permanentes (oligodontie ou anodontie) doivent être retrouvées chez l'enfant (cf paragraphe 1.2.3.7.1).

2.3.3.2 Echec / intolérance du traitement prothétique

En denture temporaire ou mixte, le chirurgien dentiste devra réaliser une prothèse amovible partielle ou complète à base résine avant d'avoir recours à une prothèse implantoportée à la fin de la croissance (49).

Une prothèse implantoportée ne pourra être réalisée avant la fin de la croissance qu'en cas d'échec ou d'intolérance de la prothèse amovible malgré un suivi clinique régulier (9,47). Cela se traduit par rejet de la prothèse par l'enfant de par son inconfort fonctionnel ou de son manque de rétention (61). Les bénéfices fonctionnels, esthétiques et psychologiques seront donc apportés par la réalisation d'une prothèse implantoportée ainsi qu'un suivi régulier de la prothèse amovible (47).

2.3.3.3 Age et quantité de croissance

La pose d'implants précoces ne peut pas être réalisée avant l'âge de 6 ans d'après la Haute Autorité de Santé, pour des raisons anatomiques et d'immaturation neuro-psychique (9,47).

Il peut ne pas y avoir de concordance entre l'âge civil et l'âge physiologique. Pour évaluer le potentiel de croissance de l'enfant il faut déterminer son âge osseux. Cette analyse permettra d'évaluer la quantité de croissance résiduelle ainsi que sa vitesse (44). L'évaluation de l'âge osseux sera réalisée en amont de la pose d'implants, chez les garçons de moins de 17 ans et chez les filles de moins de 14 ans (41).

L'âge dentaire, qui peut être déterminé à l'aide d'une radiographie panoramique n'est pas un bon estimateur de l'âge osseux (62). Il faut analyser des clichés radiologiques de différents os et apprécier leurs états d'ossification (apparition

d'un noyau osseux, analyser la forme des épiphyses et la soudure des cartilages de conjugaison). Après cette observation radiologique une comparaison avec des atlas de référence sera réalisée (44, 47).

La méthode la plus couramment utilisée est celle de Greulich et Pyle, facilement comprise par un non spécialiste, reproductible et utilisable pour les populations européennes et américaines (47). Elle consiste à comparer avec un atlas de référence une radiographie de la main et du poignet gauche de face. Plusieurs phénomènes de calcification se succèdent selon un ordre très précis au niveau de la main et du poignet (44).

La fusion du cartilage épiphysaire inférieur du radius, signe la fin de la croissance osseuse (figure 10) (44, 63). Malgré une forte variabilité inter-individuelle, l'âge de fin de croissance osseuse chez la fille est estimé entre 15 et 17 ans et entre 17 et 19 ans chez le garçon (63).

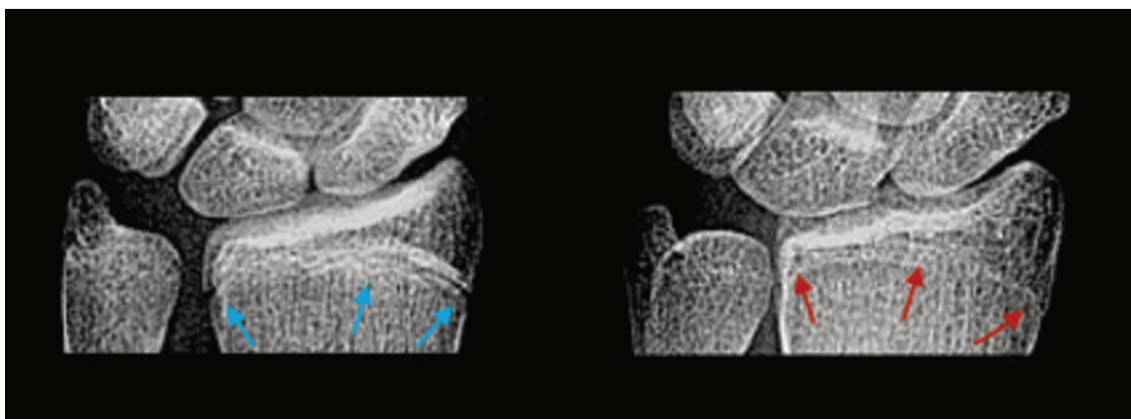


Figure 10 : Degrés de fusion du cartilage épiphysaire inférieur du radius (flèche bleue : fusion inachevée, flèche rouge : fusion achevée) (63).

2.3.3.4 Site anatomique pour l'implantation précoce

La croissance mandibulaire ainsi que les phénomènes de remodelage osseux déterminent le site d'implantation précoce. En 2006, la Haute Autorité de Santé préconise la mise en place d'implants dentaires uniquement dans la région symphysaire mandibulaire (47).

2.3.3.4.1 Croissance mandibulaire et morphologique symphysaire

La croissance squelettique mandibulaire est différente de celle du maxillaire et s'étudie dans les 3 plans de l'espace. Cette croissance est mixte : enchondrale et membranaire et dépend de la croissance des cartilages secondaires (condyliens, coronoïdiens et symphysaires), de la croissance des procès alvéolaires et de la croissance modelante d'origine périostée (44, 64, 65).

La croissance condylienne intervient essentiellement au niveau de la dimension verticale (64). En effet la direction et la quantité de la croissance des fibrocartilages condyliens vont engendrer une rotation de la mandibule plus ou moins marquée (44). Certains auteurs ont montré que cette rotation mandibulaire lors de la croissance peut provoquer une légère modification du positionnement des implants mandibulaires. Cette modification peut être corrigée facilement par un ajustement de la prothèse supra-implantaire (66).

La prise en compte de la croissance osseuse symphysaire est déterminante pour la mise en place d'un implant précoce.

- Dans le sens transversal, une fusion du cartilage symphysaire durant la première année de la vie se produit avec le passage de la syndesmose en synostose symphysaire (62,65). L'implantation précoce à partir de l'âge de 6 ans, est rendue possible grâce à une faible croissance transversale symphysaire due à cette fusion précoce permettant l'obtention d'une stabilité dimensionnelle relative (65).

- Dans le sens vertical, des remodelages au niveau de la région symphysaire supérieure se produisent malgré une croissance verticale plus faible chez l'enfant atteint d'oligodontie. Cette résorption doit être prise en compte lors de l'implantation précoce car pendant la période pubertaire, la croissance verticale est importante et pourrait induire une exposition des spires implantaires (65, 66).
- Dans le sens sagittal, les repères anatomiques symphysaires migrent en direction linguale lors de la croissance symphysaire (66).

La croissance des procès alvéolaires est passive et permet d'équilibrer la différence entre la croissance maxillaire et mandibulaire grâce aux dents qui y jouent un rôle important (44). Chez les patients atteints d'oligodontie sévère ou d'anodontie cette croissance des procès alvéolaires au niveau des secteurs latéraux est donc inexistante (65). La mise en place d'un implant dentaire dans ces secteurs latéraux est donc non envisageable. Au niveau du secteur antérieur, on observe des crêtes alvéolaires atrophiées ou en forme de « lame de couteau » expliquant en partie la difficulté d'adaptation de la prothèse amovible mandibulaire (68).

La croissance modelante d'origine périostée décrite par Enlow consiste en des zones d'apposition et de résorption osseuse produites en partie par la musculature faciale et masticatoire (44, 64). De façon globale, la croissance se traduit par des appositions périostées importantes au niveau de la zone externe du corps de la mandibule, au niveau de la partie antérieure du processus coronoïde et au niveau de la partie postérieure du ramus. A l'inverse des zones de résorption sont localisées au niveau de la zone interne du corps mandibulaire, au niveau de la partie postérieure du processus coronoïde et au niveau de la partie antérieure du ramus (figure 11) (44,65).

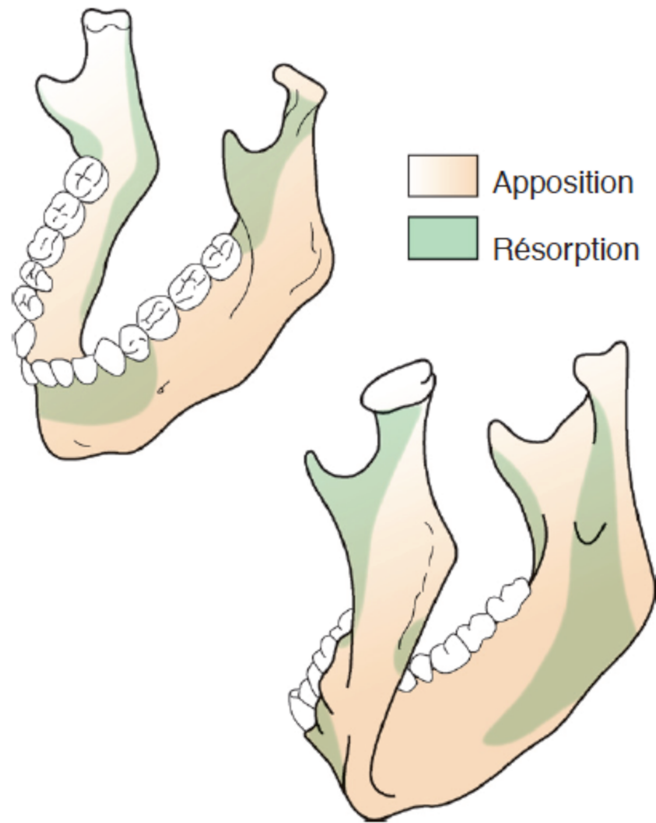


Figure 11 : Croissance modelante d'origine périostée mandibulaire selon Enlow (44).

Au niveau de la symphyse mandibulaire, la croissance modelante est caractéristique. En effet les zones d'apposition périostée sont localisées sur les zones linguales et inférieures de la symphyse. Alors que les zones de résorption osseuse sont présentes au dessus de la proéminence mentonnière et sur la face vestibulaire de celle-ci (figure 11) (44, 65). D'après certains auteurs, la mise en place d'un implant précoce dans la symphyse ne perturbe cette croissance modelante (65). Mais la position de l'implant peut être légèrement modifiée avec une position plus linguale de l'implant en fin de croissance (64).

Ces phénomènes de remodelage symphysaire doivent être pris en compte lors de l'implantation précoce. La position de l'implant dentaire au niveau de la symphyse ne devra pas être trop vestibulaire afin d'éviter que cette croissance modelante ne forme des fenestrations osseuses et impacte donc la stabilité de l'implant.

De plus la morphologie de la symphyse est associée au type de rotation mandibulaire (antérieure ou postérieure). Chez les patients atteints de dysplasie ectodermique, les deux types de rotations mandibulaires y sont retrouvées avec une tendance à la rotation antérieure (69). Lors d'une rotation antérieure mandibulaire, la forme de la symphyse sera épaisse avec une proéminence mentonnière et son grand axe sera orienté vers l'arrière. A l'inverse lors de la rotation postérieure, la symphyse sera fine (en forme de « goutte d'eau ») avec son grand axe orienté vers l'avant (44). Cette morphologie symphysaire devra être évaluée lors du bilan pré-implantaire lors de l'analyse radiologique.

2.3.3.4.2 Contre indication de l'implantation précoce maxillaire

L'implantation précoce au maxillaire ne peut pas être réalisée lorsque le patient est en cours de croissance (61). Le maxillaire subit des modifications de position et de dimension marqués durant la croissance avec des remodelages osseux qui contre indiquent la mise en place d'un implant dentaire (65). La croissance du maxillaire dépend de la croissance modelante d'origine périostée et de la croissance suturale. Cette croissance se déroule dans les 3 sens de l'espace (64).

- Dans le sens transversal, la suture palatine médiane suit l'accroissement transversal de la base du crâne et se développe sous l'action de stimuli mécaniques liés aux fonctions (mastication...). Pour Delaire, les sutures sont « de merveilleux joints de dilatation à rattrapage automatique et d'ossification marginale » (44). La largeur de la partie antérieure du maxillaire est liée principalement à la croissance de la suture palatine médiane. Tandis que la partie postérieure est liée à l'apposition osseuse au niveau des faces latérales et des tubérosités maxillaires. Ainsi l'augmentation de taille du maxillaire est 3 fois plus importante dans la partie postérieure que dans la partie antérieure (figure 12). La suture palatine médiane se ferme entre l'âge de 15 ans et 27 ans (44, 70).

La mise en place d'un implant pour remplacer une incisive centrale avant la fin de la croissance transversale du maxillaire conduirait donc à la création d'un diastème entre l'incisive centrale naturelle et la couronne supra-implantaire. De même pour le remplacement de deux incisives centrales, un diastème inter-incisif va apparaître (70).

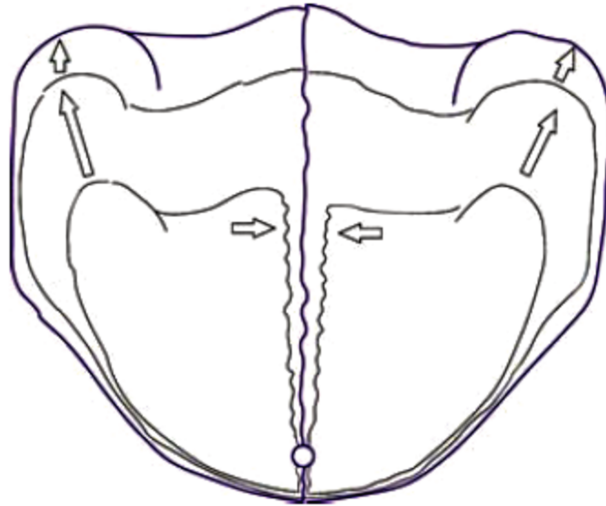


Figure 12 : Croissance transversale du maxillaire (70).

- Dans le sens vertical, la croissance du maxillaire s'oriente vers le bas par un abaissement sutural expliqué par la croissance orbitaire et des fosses nasales. On observe une apposition osseuse alvéolaire et palatine avec une résorption osseuse au niveau du plancher des fosses nasales. Cette croissance verticale du maxillaire se termine après la croissance transversale et sagittale. On estime qu'elle prend fin vers 18 ans chez la fille et un peu plus tard pour le garçon et est sous l'influence de la typologie faciale (hypo ou hyperdivergence) (62, 70).

Une implantation précoce réalisée durant cette croissance verticale du maxillaire conduirait à une émergence implantaire enfouie et à une exposition de l'apex implantaire dans les fosses nasales (figure 13) (62, 70, 71).

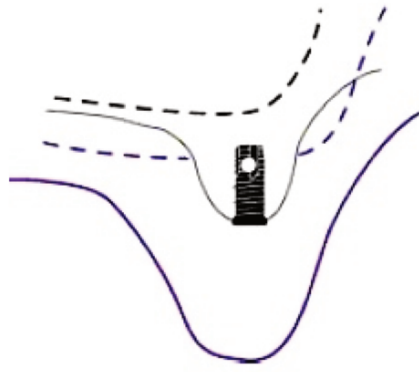


Figure 13 : Croissance verticale du maxillaire et conséquence de l'implantation précoce (70).

Les phénomènes d'apposition-résorption sont responsables de l'enfouissement progressif des implants car ceux-ci se comportent comme une dent ankylosée. Les dents adjacentes poursuivent leur éruption, à l'inverse de l'implant dont la couronne implanto-portée sera en infraclusion avec un non alignement des bords libres en fin de croissance (trait rouge) (figure 14) (64).

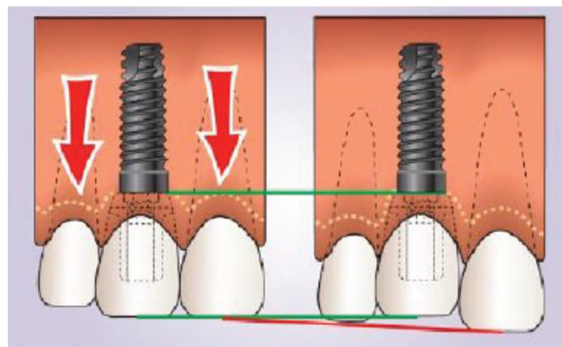


Figure 14 : Comportement d'un implant maxillaire durant la croissance verticale (64).

- Dans le sens sagittal, le maxillaire se développe sous l'influence de la croissance suturale et de l'apposition périostée au niveau des tubérosités (62, 70). La suture palatine transverse joue un rôle majeur dans la croissance antéro-postérieure du palais. Durant cette croissance, la suture se déplace vers l'arrière avec une activité plus importante sur sa berge maxillaire. La tubérosité maxillaire est responsable du déplacement vers l'avant du maxillaire grâce aux appositions périostées postérieures, verticales et latérales.

En plus de cette croissance tubérositaire, une croissance modelante se fait par une apposition osseuse au niveau de la face postérieure de la lame horizontale du palatin. Au niveau de la partie antérieure du maxillaire, la croissance alvéolaire se caractérise par une résorption de la corticale vestibulaire et des appositions périostées sur les faces inférieures et palatines (44). Certains auteurs estiment que la résorption antérieure est de l'ordre de 25% au cours du déplacement, ce qui pourrait entraîner une perte de l'os vestibulaire et des fenestrations en regard de l'implant posé précocement (62, 70). De plus, lors de la croissance sagittale, il existe une dérive mésiale des dents naturelles. La mise en place précoce d'un implant dans la région latérale pourrait inhiber la dérive mésiale des dents adjacentes car celui-ci agit comme une dent ankylosée. Si l'implant est placé dans la région antérieure, il pourra être positionné plus lingualemment avec le temps (62).

Pour conclure, une conférence a établi un consensus sur l'implantologie orale chez le jeune patient en 1995 (72). Les recommandations émises par cette conférence sont toujours d'actualité (73) :

- Le secteur antérieur mandibulaire (symphyse mandibulaire), est le site le plus favorable à l'implantation précoce et permet ainsi l'utilisation d'une prothèse implanto-portée chez l'enfant. Néanmoins, la présence de dents permanentes au niveau symphysaire rend l'implantation précoce non recommandée du fait des modifications compensatoires de la dentition durant la croissance. L'indication de l'implantologie chez les enfants atteints d'oligodontie sévère ou d'anodontie y trouve donc sa place.
- Pour les secteurs postérieurs mandibulaires, il est recommandé de programmer la pose d'un implant lorsque la croissance squelettique est terminée. Cela s'explique par les différents phénomènes de croissance mandibulaire postérieure ainsi que le risque d'enfouissement de l'implant.

- Le maxillaire antérieur, est le site d'implantation précoce le plus risqué car la croissance dans cette zone est imprévisible, surtout s'il y a présence de dents naturelles. La mise en place d'un implant conduirait à un allongement fréquent du pilier prothétique pour compenser cette croissance, entraînant à terme un rapport couronne/implant défavorable. Il est donc conseillé d'attendre la fin de la croissance squelettique pour mettre un implant dans cette zone.
- Au niveau du maxillaire postérieur, comme au maxillaire antérieur, la pose d'un implant sera réalisée lorsque la croissance squelettique sera terminée. La raison principale est l'enfouissement de l'implant lié au remodelage osseux, entraînant une exposition de son apex au niveau du sinus ou des fosses nasales.

2.3.4 Étude préimplantaire

Après avoir posé l'indication de l'implantation précoce chez l'enfant, l'analyse des éléments cliniques et radiographiques permettront une évaluation du site d'implantation, le choix du type d'implant ainsi que le résultat prothétique final (61).

2.3.4.1 Examen radiographique

Selon les consignes de la Haute Autorité de Santé : « les examens radiographiques sont indispensables pour l'évaluation des conditions pré-implantaires ainsi que pour le suivi de l'ostéo-intégration » (77). Le volume et la qualité osseuse du site d'implantation comme la symphyse mandibulaire seront évalués par un bilan radiographique complet (61). Les examens radiographiques sont adaptés et réalisés dans un ordre chronologique et utile tout au long du traitement. Leurs analyses vont permettre d'appuyer la décision thérapeutique implantaire (74).

2.3.4.1.1 Radiographie panoramique

Le cliché panoramique dentaire va permettre d'avoir une vision globale en étudiant les maxillaires et les arcades dentaires (figure 15). Il sera réalisé en première intention et complété par des radiographies rétro-alvéolaires afin d'identifier les pathologies dentaires comme les anomalies de nombre, de structure et de position (inclusions et malpositions) (9, 61).

Cet examen radiographique bidimensionnel présente des difficultés d'analyse pour les éléments se situant hors du plan de coupe comme la symphyse mandibulaire qui peut être déformée et floutée. Ainsi les obstacles anatomiques, comme le foramen mentonnier, n'auront pas une position précise. L'utilisation d'autres examens complémentaires comme l'analyse volumétrique tomographique est nécessaire afin d'évaluer de façon précise les obstacles anatomiques et d'envisager l'acte chirurgical à l'aide de logiciels de planification implantaire (74).

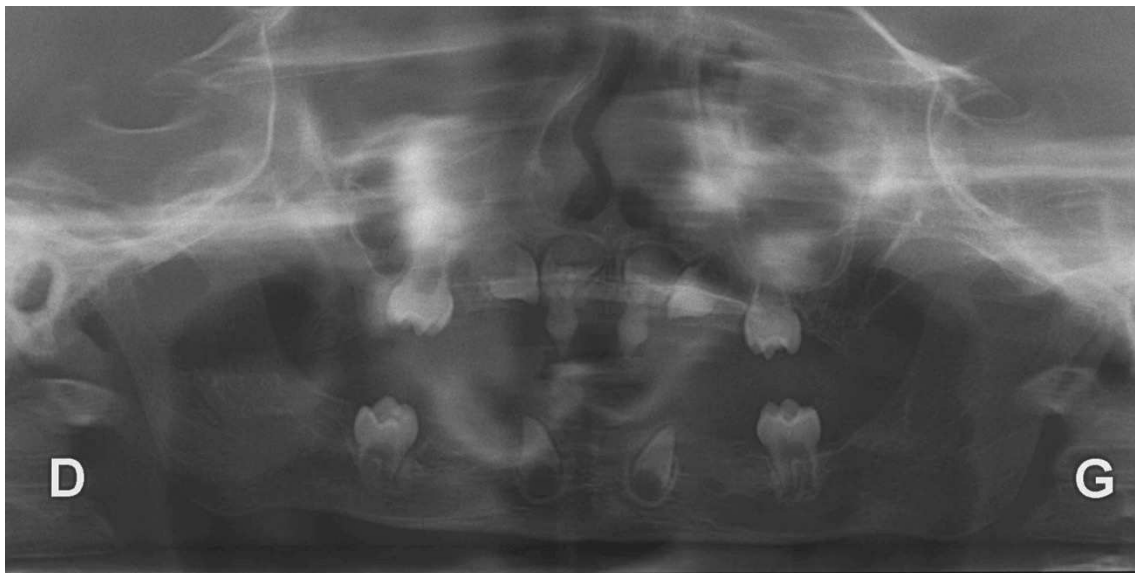


Figure 15 : Cliché panoramique d'un patient (3 ans) atteint d'oligodontie dans le cadre d'une dysplasie ectodermique.

2.3.4.1.2 Téléradiographie de profil

La téléradiographie de profil va permettre de réaliser une analyse morphologique et structurale de la face et du crâne. La déformation minimale des images radiographiques va permettre de réaliser une analyse céphalométrique afin de quantifier les dysmorphoses cranio-faciales (44).

Chez les patients présentant une oligodontie on retrouve bien souvent une altération des relations squelettiques dans le sens sagittal avec une hypoplasie maxillaire et un trouble de la croissance cranio-faciale (65).

Cet examen radiographique va permettre d'analyser dans la région symphysaire, les dimensions et l'épaisseur de la corticale osseuse ainsi que sa forme. De plus la position de la symphyse sera comparée à celle du maxillaire, afin d'orienter correctement les implants dans la symphyse mandibulaire (78).

Un suivi céphalométrique peut être réalisé afin de mesurer l'effet de la prothèse implanto-portée sur la croissance squelettique (figure 16) (9,76).



Figure 16 : Dessins céphalométriques issus de téléradiographies de profil chez un patient à 7 (trait noir) et 10 ans (trait rouge) (76).

2.3.4.1.3 Analyse volumétrique tomodensitométrique

L'analyse volumétrique tomographique est réalisée à l'aide d'un *cone beam* (*Cone Beam Computerized Tomography*) et d'un logiciel d'imagerie 3D. L'utilisation d'un logiciel de simulation informatique peut être adjoint aux images radiographiques afin de réaliser une implantation assistée par ordinateur. Bien que plus irradiant par rapport aux autres examens complémentaires, c'est la technique de référence pour l'analyse du massif facial. En effet il aide à :

- mesurer le volume osseux dans les plans corono-apical, vestibulo-lingual et mésio-distal ;
- avoir des informations sur les rapports tridimensionnels entretenus entre les différents éléments de la symphyse mandibulaire comme localiser le pédicule vasculo-nerveux alvéolaire inférieur ;
- visualiser les rapports de la symphyse mandibulaire sous forme de coupes ou de reconstructions 3D ;
- préparer et simplifier l'acte chirurgical en simulant la mise en place d'implants à l'aide de logiciels *ad hoc* (figure 17) (61, 76, 78).

L'étude des structures osseuses au niveau de la symphyse est importante avant d'envisager une implantation précoce. Il conviendra d'analyser la présence et l'épaisseur des corticales ainsi que la densité de l'os spongieux. La stabilité primaire de l'implant sera dépendante de l'épaisseur de la corticale et du rapport cortical/ os spongieux (78). Chez les patients atteints de dysplasie ectodermique, une densité osseuse élevée avec un os à prédominance corticalisé (type 1 de la classification de Lekholm et Zarb) est retrouvée en grande majorité au niveau symphysaire (9, 37). Le faible volume osseux retrouvé au niveau de cette zone offre cependant une très bonne stabilité primaire de l'implant (84).

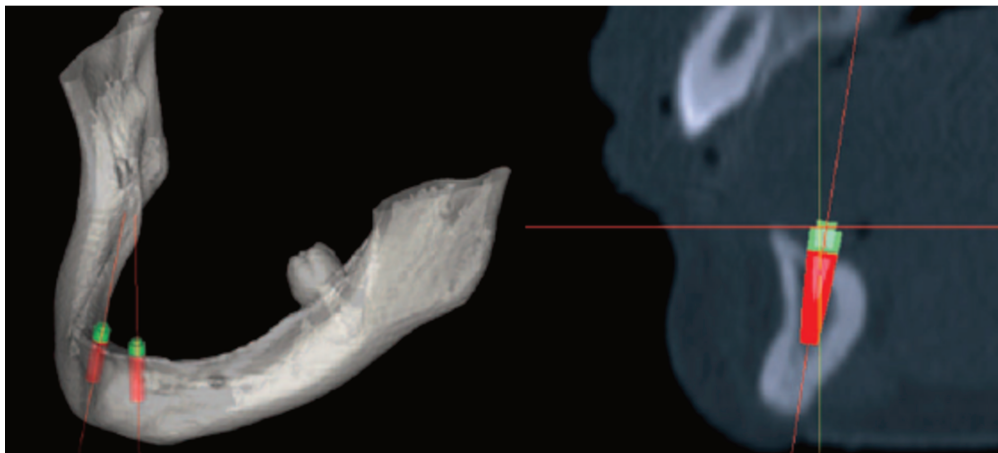


Figure 17 : Simulation de la mise en place d'implant symphysaire par logiciel de navigation chirurgicale chez un enfant de 6 ans (9).

2.3.4.2 Modèles d'étude avec montage sur articulateur

Comme pour la thérapeutique implantaire chez l'adulte, le chirurgien dentiste devra réaliser des modèles d'étude montés sur articulateur afin de simuler les objectifs thérapeutiques. Les modèles d'étude seront issus d'empreintes primaires maxillaires et mandibulaires réalisées avec un porte empreinte pédiatrique et de l'alginate. Lors de cette séance, l'enregistrement de l'occlusion de l'enfant à l'aide d'une cire d'occlusion permettra de réaliser le montage sur articulateur en relation centrée des modèles en plâtre. Puis une analyse du rapport interarcades, de l'espace prothétique disponible et la dimension verticale d'occlusion orienteront les positions futures des implants symphysaires. Enfin une cire de diagnostic permettra au praticien de choisir la position idéale des implants ainsi que d'avoir une idée du résultat fonctionnel et esthétique de la prothèse (47, 61, 76).

2.3.4.3 Guide radiologique et chirurgical

Le guide radiologique peut être réalisé à partir des modèles d'étude (cire de diagnostic) avec une plaque thermoformée de résine acrylique chargée ou non d'une substance radio-opaque (sulfate de baryum) (47, 61). L'emplacement des sites implantaires sera matérialisé par l'utilisation de matériau radio-opaque (gutta-percha ou ciment à l'oxyphosphate de zinc) mis en place dans des perforations du guide afin d'être visible à l'examen radiographique (61, 74).

En bouche ce guide radiologique doit être stable (61). Un panoramique dentaire et une analyse volumétrique tomographique seront réalisés avec le guide radiologique pour s'assurer de la faisabilité du projet implanto-prothétique (47).

Après l'étude préimplantaire, le guide radiologique pourra être transformé en guide chirurgical afin de guider le passage des premiers forets chirurgicaux. Le matériel d'obturation sera enlevé et les perforations agrandies afin d'éviter les interférences entre le guide et le forêt chirurgical (47).

2.3.4.4 Choix du type d'implant

L'analyse volumétrique tomographique ainsi que la simulation des objectifs thérapeutiques sont primordiales pour sélectionner le type d'implant (diamètre et longueur) (9, 65). Dans la littérature, les mini-implants et les implants standards sont principalement utilisés par les auteurs dans la thérapeutique implantaire chez les enfants atteints de dysplasie ectodermique (9, 65, 66, 68, 79, 80, 81).

Pour les thérapeutiques implantaires précoces, les implants standards les plus utilisés ont un diamètre de 3 mm, 3,25mm ou 3,75 mm pour une longueur comprise entre 10 et 13 mm (82).

2.3.4.4.1 Mini-implant

L'utilisation de mini-implants peut être une alternative à l'utilisation d'implant standard (65). Ils peuvent être considérés comme une solution provisoire en attendant la fin de la croissance (81). Leurs sites d'implantation sont généralement situés dans la symphyse mandibulaire notamment lorsque l'hypotrophie osseuse est marquée (25).

Le mini-implant présente de nombreux avantages :

- un diamètre réduit (inférieure à 2,4 mm) et une longueur (10 mm) adaptés pour les crêtes osseuses avec une épaisseur réduite (66) ;
- un protocole chirurgical en 1 temps, simple et rapide (81) ;
- une ostéointégration satisfaisante sans aucun impact sur la croissance osseuse (65) ;
- coût réduit, accessible pour un plus grand nombre de patients (66).
- la mise en charge prothétique immédiate est possible si leurs axes sont divergents afin d'avoir une meilleure résistance à la traction axiale antérieure (66).

Comme pour les implants standards ils peuvent stabiliser une prothèse amovible supra-implantaire. Leurs déposes seront programmées à la fin de la croissance afin d'être remplacés par des implants standards de taille plus importante (65, 66).

Certains auteurs ont montré, que ces mini-implants ont un impact positif sur la qualité de vie des enfants de par leur confort et leur meilleure rétention et adaptation aux prothèses amovibles supra implantaires (80).

2.3.5 Chirurgie implantaire

Après avoir réalisé l'étude préimplantaire, la deuxième étape correspond à l'acte chirurgical durant lequel l'implant sera mis en place dans la symphyse mandibulaire du patient.

2.3.5.1 Préparation à la chirurgie

L'acte implantaire doit se dérouler dans des conditions d'asepsie (préparation du patient, du praticien et de la salle d'intervention) afin d'éviter toute contamination bactérienne et obtenir un résultat reproductible (61, 76, 83).

Avant l'acte chirurgical, une prémédication de l'enfant peut être mise en œuvre. Bien que controversée à l'heure actuelle, la Haute Autorité de Santé recommande une antibioprofylaxie 1 heure avant l'acte (Amoxicilline/

Clindamycine si allergie en première intention) pour l'implantation précoce (47, 61).

Afin que l'acte chirurgical se déroule dans de bonnes conditions, la prise d'un antalgique (Paracétamol) et d'un sédatif (Hydroxyzine/Diazépam) peuvent s'avérer nécessaire pour lutter contre l'anxiété et les douleurs en per-opératoires (34, 61).

Le recours à l'anesthésie générale de l'âge de 6 ans à l'adolescence est indiqué. La première raison est la maturité psychologique de l'enfant ainsi que le contexte anatomique. Ensuite certains auteurs évoquent les difficultés chirurgicales de l'acte car la muqueuse est très adhérente et de faible épaisseur avec un vestibule peu profond ce qui nécessite un décollement minutieux. L'os de la symphyse mandibulaire est très dense ce qui implique un forage plus intense qui pourrait impressionner l'enfant sous sédation consciente (65,84). Avant l'acte chirurgical, une consultation préanesthésique réalisée par un médecin anesthésiste et une consultation dentaire préopératoire seront programmées (34). Lors de l'adolescence, la mise en place d'un implant symphysaire pourra se faire sous anesthésie locale, et selon certains cas une sédation consciente avec une prémédication anxiolytique sera préconisée (65).

2.3.5.2 Protocoles en 1 ou 2 temps chirurgicaux

Dans la littérature, les deux protocoles chirurgicaux sont décrits pour l'implantation précoce chez les patients atteints de dysplasie ectodermique (65, 84).

2.3.5.2.1 Protocole en 1 temps chirurgical

Le protocole en 1 temps chirurgical consiste en la mise en place de l'implant et de la vis de cicatrisation durant un acte chirurgical unique (47, 76). Les tissus osseux et muqueux seront donc au contact de l'implant et de son col durant toute la période de cicatrisation (4-5 mois à la mandibule). Les implants monoblocs, les mini-implants ou en deux pièces (réunies) peuvent être utilisés pour ce protocole chirurgical (figure 18) (61, 65). Ce protocole est possible chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique grâce à la bonne qualité de l'os et de la bonne stabilité primaire obtenue au niveau de la symphyse mandibulaire selon certains auteurs (84).

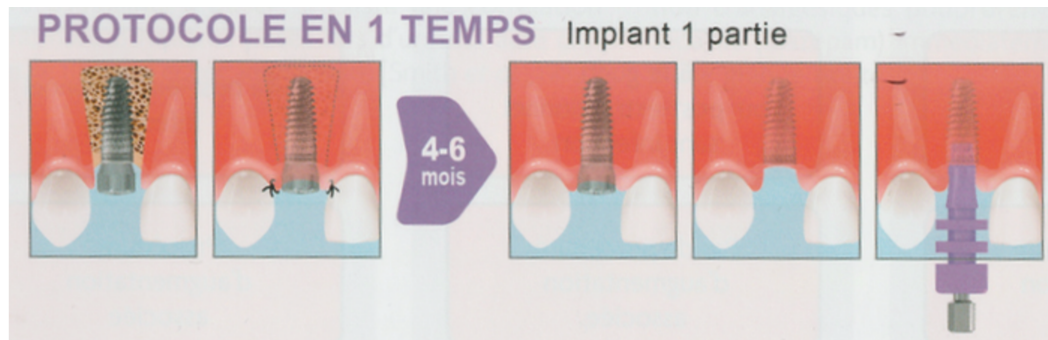


Figure 18 : Schéma du protocole chirurgical en 1 temps de la pose de l'implant jusqu'à la prise d'empreinte (61).

Les étapes chirurgicales sont :

- réalisation d'un lambeau d'épaisseur total au niveau du sommet de la crête ;
- premier forage à l'aide d'un forêt implantaire pilot (2 mm de diamètre sur une longueur de 8 mm à 2 000 tours/mm, sous irrigation) avec utilisation du guide chirurgical ;
- contrôle la cohérence de l'axe à l'aide d'une tige de parallélisme ;
- élargissement progressif du puits implantaire à l'aide de différents forêts jusqu'au diamètre de l'implant (800 tours/mm sous irrigation) ;
- insertion et obtention d'une fixité de l'implant dans le puit (30 à 40 Ncm) ;
- mise en place de la vis de cicatrisation ;
- suture du lambeau de part et d'autre du col de l'implant transgingival (61, 76).

Pour la mise en place d'un mini-implant :

- forage transmuqueux de la corticale à l'aide d'un foret unique de 1,2mm de diamètre, sous irrigation, avec une profondeur de forage correspondant au tiers de la longueur du mini-implant ;
- insertion du mini-implant (autoforant) et vissage à l'aide d'un micromoteur avec un limiteur de couple de 35 Ncm à une vitesse de 15 t/min ;
- vissage terminal réalisé à l'aide d'une clé à cliquet (quand l'adaptateur est au niveau de la gencive, l'implant est mis en place) (86).

2.3.5.2.2 Protocole en 2 temps chirurgicaux

Le protocole en 2 temps chirurgicaux, consiste à mettre l'implant « en nourrice » (au niveau de l'os sous le lambeau muco-périosté) pendant 3 mois à la mandibule afin de favoriser son ostéointégration. L'implant sera isolé de toute contamination bactérienne et des sollicitations mécaniques. La séquence chirurgicale de pose de l'implant est identique à celle du protocole en 2 temps (figure 19 et 20) mais une vis de couverture sera positionnée et l'implant sera enfouie sous la gencive après avoir rabattu le lambeau. Une deuxième intervention chirurgicale sera nécessaire afin de poser la vis de cicatrisation pour obtenir une cicatrisation des tissus mous. Après cicatrisation, les étapes prothétiques pourront être réalisées. Seuls les implants composés de deux pièces seront utilisés (76, 61, 85).

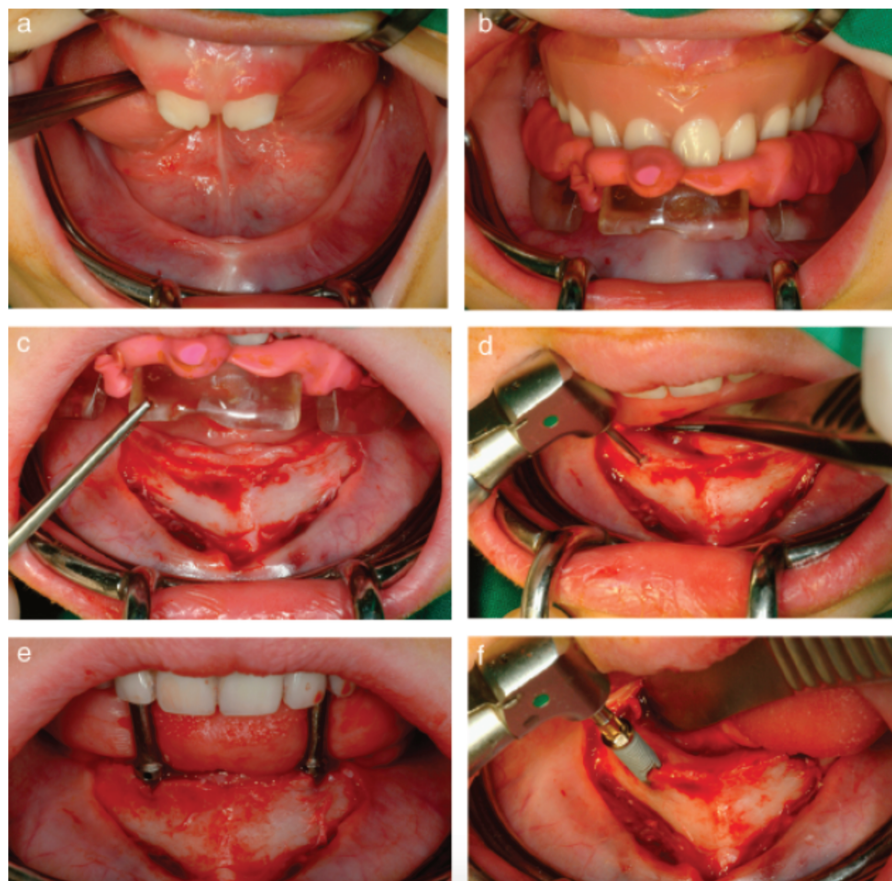


Figure 19 : Étapes chirurgicales de mise en place d'un implant dentaire chez l'enfant, a. Vue intra arcade du secteur antérieur mandibulaire, b. Positionnement du guide chirurgical à l'aide de la prothèse complète en overdenture, c. Réalisation d'un lambeau muco-périosté, d. Passage du forêt pilote, e. Contrôle des axes implantaires à l'aide des tiges de parallélisme, f. Vissage de l'implant à l'aide du porte implant dans l'ostéotomie préparée (85).

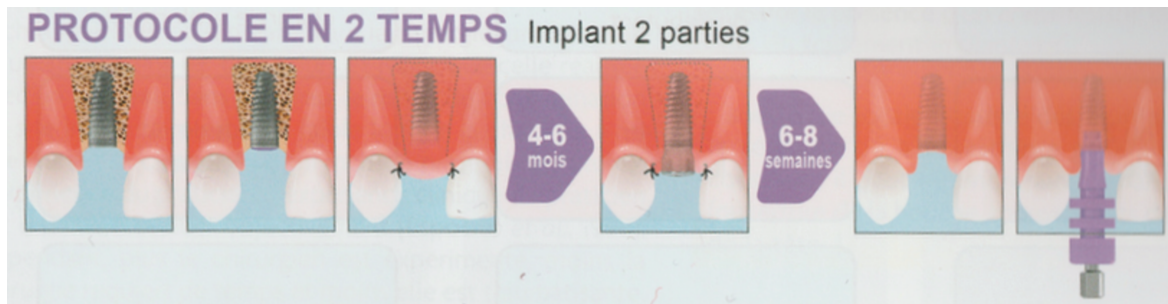


Figure 20 : Schéma du protocole en 2 temps chirurgicaux de la mise en place de l'implant jusqu'aux début des étapes prothétiques (61).

Certains auteurs ont montré qu'il y avait peu de différence au niveau de la réponse des tissus durs (ostéointégration et perte osseuse verticale) et des tissus mous (cicatrisation) entre les deux protocoles chirurgicaux (61). Cependant pour l'implantation précoce, le protocole en deux temps chirurgicaux est recommandé pour les implants standards et le protocole en un temps chirurgical sera réservé pour les mini-implants (65).

2.3.6 Prothèse supra-implantaire

La réhabilitation prothétique supra-implantaire est le principal objectif du traitement implantaire. Elle va permettre de rétablir les fonctions de l'enfant en garantissant le maintien de la prothèse amovible mandibulaire.

La réalisation d'une prothèse supra-implantaire chez l'enfant obéit à certaines règles établies par la Haute Autorité de Santé :

- la prothèse ne peut être définitive du fait de la croissance squelettique encore active ;
- la prothèse doit ne pas être iatrogène au bon déroulement de la croissance faciale ;
- les matériaux utilisés pour la prothèse peuvent être modifiés, rebasés et retouchés ;
- un suivi clinique et radiologique régulier de l'enfant doit être mis en place après la pose de la prothèse (9, 47, 65, 76).

La prothèse amovible totale supra-implantaire sera réalisée avec un châssis à base résine pour tout enfant dont la croissance squelettique n'est pas terminée et devra tenir compte des phénomènes de croissance mandibulaire (47). Les étapes de conception prothétique sont identiques à celles de l'adulte mais elles sont adaptées à l'âge et à la physiologie de l'enfant (49). De façon générale, elles débuteront par la prise des empreintes primaires à l'aide d'un alginate à prise rapide. Puis les empreintes secondaires seront réalisées avec des polyéthers (Permadyne®, Impregum®). L'enregistrement du rapport intermaxillaire sera réalisé grâce au réglage des maquettes d'occlusion. Puis le montage de dent effectué par le prothésiste dentaire sera validé par l'essayage de la maquette avant polymérisation finale de la prothèse (24, 48, 49).

2.3.6.1 Choix du système d'attachement prothétique

Pour l'implantation précoce, la Haute Autorité de Santé recommande les barres de jonction (permettant de relier les implants) ou des attachements unitaires de forme sphérique (47). Le choix du système d'attachement est dépendant de l'espace prothétique et de la position des implants (61).

2.3.6.1.1 Attachements sphérique unitaires

Les attachements sphériques unitaires de type O-Ring® (système mâle/femelle) sont préférentiellement utilisés par certains auteurs du fait de leur flexibilité permettant des modifications mineures des ancrages durant la croissance mandibulaire (figure 21) (9, 47, 87). La mise en place de 2 implants symphysaires suffit à maintenir une prothèse amovible complète. La rétention, la stabilisation et la sustentation de la prothèse amovible supra-implantaire seront conditionnées par la répartition des implants (61).

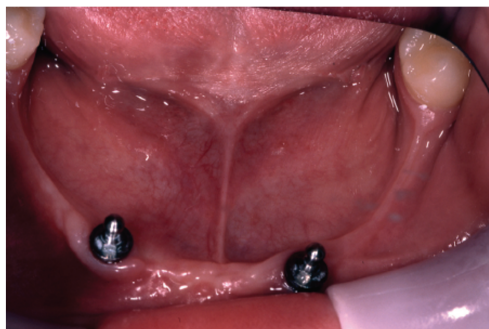


Figure 21 : Vue intra arcade de 2 implants avec attachements sphériques (O-Ring®) (87).

Les étapes prothétiques pour les attachements sphériques sont :

- mise en place des attachements sphériques vissés sur les implants après retrait de la vis de cicatrisation ;
- aménagement de l'intrados de la prothèse au niveau des attachements ;
- essayage de la partie femelle et suppression des interférences avec l'intrados prothétique ;
- mise en place de cire ou d'un carré de latex dans les contre-dépouilles de la partie mâle afin d'éviter les fusées de résine lors du collage ;
- réalisation d'un pertuis dans la prothèse au niveau des parties mâles et femelles réunies ;
- solidarisation des parties femelles à la prothèse sous pression occlusale après mise en place de la résine autopolymérisable (47).

Ces étapes prothétiques sont très similaires pour les attachements sphériques des mini-implants (86).

2.3.6.1.2 Barre de jonction

La barre de jonction peut être réalisée en cas de 2 ou 4 implants (figure 22). Ces implants devront être espacés de 5 mm pour permettre le positionnement des cavaliers dans la prothèse amovible et leurs positionnements devront être le plus symétrique possible (61). Certains auteurs déconseillent l'usage de la barre de jonction pour le traitement implantaire précoce car sa rigidité rend les caractéristiques de la prothèse amovible identique à celle d'une prothèse fixée et elle pourrait donc avoir un effet iatrogène sur la croissance squelettique (9, 61).



Figure 22 : Vue intra-arcade d'une barre de jonction soutenue par 2 implant symphysaire (85).

2.3.7 Suivi et complication de l'implantation précoce

La mise en place d'implants précoces chez l'enfant peut occasionner certaines complications :

- l'enfouissement de l'implant est la complication la plus courante de l'implantation précoce. La croissance alvéolaire verticale autour de l'implant en serait la principale cause. Pour corriger ce phénomène d'enfouissement, le chirurgien dentiste pourra réadapter le système d'attache supra-implantaire par une intervention chirurgicale minime (9, 88).
- les enfants atteints de dysplasie ectodermique auraient une prévalence plus importante que les enfants atteints d'oligodontie non syndromique de déclencher des complications implantaire d'ordre biologique comme l'échec de l'ostéo-intégration et l'apparition de péri-implantite (88). En cas d'absence d'ostéo-intégration, un retrait de l'implant avec ou sans résection osseuse pourra être envisagés (47).
- la rotation mandibulaire lors de la croissance peut provoquer une légère modification de l'axe implantaire au niveau de la symphyse mandibulaire (66).

Pour prévenir ou corriger ces complications, un suivi clinique et radiologique régulier après la livraison de la prothèse amovible complète supra-implantaire devra être programmé.

Les objectifs seront de :

- prévenir les atteintes implantaire par des soins prophylactiques des tissus mous péri-implantaires et de contrôler cliniquement et radiologiquement les signes de mobilité, de douleurs, de pathologies péri-implantaires (abcès, suppuration...) ou d'alvéolyse. Ce suivi est le meilleur moyen de prévenir la survenue des péri-implantites (88).

- détecter les modifications de l'axe de l'implant induits par un changement de direction de la croissance faciale, à l'aide d'analyses céphalométriques réalisées à partir d'une téléradiographie de profil. Ces modifications pourront être compensées par la modification du pilier supra-implantaire ou par l'utilisation d'un pilier angulé (9, 88).
- contrôler l'usure de la partie mâle des attachements unitaires ainsi que la rétention des parties femelles. Ces attachements seront remplacés en cas de dysfonctionnement (9).
- contrôler l'adaptation de la prothèse amovible complète supra implantaire en fonction à la croissance squeletique : la modifier ou la renouveler. Ce renouvellement est généralement annuel (47, 65).
- s'assurer de la coopération ainsi que du maintien d'une hygiène bucco-dentaire correcte de l'enfant est indispensable pour la réussite du traitement prothétique (48).

Conclusion

La dysplasie ectodermique est reconnue comme une maladie rare en France. Cette reconnaissance par les pouvoirs publics avec la création des plans nationaux des maladies rares permet aux enfants atteints un accès au diagnostic complet, au traitement et à une reconnaissance à l'affection de longue durée (ALD).

La prise en charge de la maladie nécessite une équipe pluridisciplinaire avec une démarche diagnostique pré-opératoire indispensable et un suivi tout au long de la croissance pour garantir la réussite des traitements prothétiques et implantaires.

En première intention, la réalisation d'une prothèse amovible conventionnelle est indiquée. Cependant lorsque celle-ci est instable et non tolérée par l'enfant, la mise en place d'implants précoces symphysaires avant la fin de la croissance s'avère nécessaire et est autorisée depuis 2006 par la Haute Autorité de Santé.

Dans la littérature, les auteurs s'accordent à dire que la mise en place d'implants précoces au niveau de la symphyse mandibulaire à partir de 6 ans pour stabiliser une prothèse amovible complète dans les cas d'édentement total est tout à fait indiquée. Les implants mis en place chez l'enfant présentent un taux de survie important, estimé à 84% sur 20 ans (79).

L'information, la motivation et l'implication des parents et de l'enfant dans le traitement suivi permettront de rétablir les fonctions oro-faciales, redonner une vie sociale et une confiance en soi à l'enfant. Cela est indispensable pour son développement. Lors de la mise en place d'une prothèse supra-implantaire, les parents et l'entourage devront être prévenus des modifications cranio-faciales impliquant des corrections de la prothèse et dans certains cas le remplacement des implants.


L'utilisation de mini-implants symphysaires semble être une alternative aux implants standards de par leurs bons résultats à court terme (65, 68, 80). Nous ne disposons pas d'assez de recul sur leur réelle efficacité à long terme mais ils permettent de stabiliser une prothèse amovible totale mandibulaire comme les implants standards.

La stabilisation de la prothèse amovible totale par des implants précoces permet d'accompagner l'enfant dans cette phase de transition et prépare le terrain jusqu'à l'âge adulte. Elle améliore sa qualité de vie de façon significative et lui permet de se développer normalement.

3 Annexe

3.1 Protocole de soins

3.1.1 Volet médical



n°11626*03

protocole de soins

articles L. 324-1, L. 322-3-3° et 4° et D. 322-1 du Code de la sécurité sociale
articles 71-4 et 71-4-1 du Règlement Intérieur des caisses primaires

volet médical 1
à conserver par
le médecin conseil

personne recevant les soins

- **identification de la personne recevant les soins**

nom et prénom *(suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se))*
 adresse
 numéro d'immatriculation
si ce numéro d'immatriculation n'est pas connu, remplissez la ligne suivante
 date de naissance de la personne recevant les soins

- **identification de l'assuré(e) (à remplir si la personne recevant les soins n'est pas l'assuré(e))**

nom et prénom de l'assuré(e) *(suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se))*
 numéro d'immatriculation de l'assuré(e)

information(s) concernant la maladie

- **diagnostic(s) de l'(des) affection(s) de longue durée motivant la demande et sa (leurs) date(s) présumée(s) de début**

1
2
3

- **arguments cliniques et résultats des examens complémentaires récents (dans le cas de polyopathie invalidante décrire l'état invalidant)**

actes et prestations concernant la maladie *(à compléter par votre médecin traitant)*

	(I)		(I)
spécialités pharmaceutiques ou classes thérapeutiques ou dispositifs médicaux	<input type="checkbox"/>	suivi biologique prévu (type d'actes)	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	recours à des spécialistes (préciser la spécialité et le type d'acte spécialisé prévu)	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>	recours à des professionnels de santé para-médicaux	<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(I) Sont exclus du bénéfice de l'exonération du ticket modérateur, les éléments cochés par le médecin conseil, qui seront pris en charge selon les conditions du droit commun.

durée prévisible des soins : durée prévisible de l'arrêt de travail, s'il y a lieu :
 reclassement professionnel envisagé : oui non

proposition du médecin traitant *(cocher la(les) case(s) correspondante(s))*

ALD non exonérante 1 ALD 30 (liste) 2 ALD hors liste 3 polyopathie invalidante 4 autre 5

décision du médecin conseil

accord au titre de (2) du pour
 accord au titre de (2) du pour
 accord au titre de (2) du pour

(2) Le médecin conseil reporte le chiffre correspondant à la situation adéquate listée dans la rubrique précédente (1 pour ALD non exonérante, 2 pour ALD 30...)
 refus nature et motif du refus

date protocole valable jusqu'au

signature et cachet du médecin traitant

cachet de l'établissement ou du centre de référence

signature et cachet du médecin conseil

3.1.2 Volet médical 2



n°11626*03

protocole de soins

articles L. 324-1, L. 322-3-3° et 4° et D. 322-1 du Code de la sécurité sociale
articles 71-4 et 71-4 -1 du Règlement Intérieur des caisses primaires

volet médical 2
à renvoyer
au médecin traitant

personne recevant les soins

• identification de la personne recevant les soins

nom et prénom (suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se))
adresse

numéro d'immatriculation

si ce numéro d'immatriculation n'est pas connu, remplissez la ligne suivante

date de naissance de la personne recevant les soins

• identification de l'assuré(e) (à remplir si la personne recevant les soins n'est pas l'assuré(e))

nom et prénom de l'assuré(e) (suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se))

numéro d'immatriculation de l'assuré(e)

information(s) concernant la maladie

• diagnostic(s) de l'(des) affection(s) de longue durée motivant la demande et sa (leurs) date(s) présumée(s) de début

1

2

3

• arguments cliniques et résultats des examens complémentaires récents (dans le cas de polyopathie invalidante décrire l'état invalidant)

actes et prestations concernant la maladie (à compléter par votre médecin traitant)

spécialités pharmaceutiques ou classes thérapeutiques
ou dispositifs médicaux

(I)

suivi biologique prévu (type d'actes)

(I)

recours à des spécialistes (préciser la spécialité et le type
d'acte spécialisé prévu)

(I)

recours à des professionnels de santé para-médicaux

(I)

(I) Sont exclus du bénéfice de l'exonération du ticket modérateur, les éléments cochés par le médecin conseil, qui seront pris en charge selon les conditions du droit commun.

durée prévisible des soins :

durée prévisible de l'arrêt de travail, s'il y a lieu :

reclassement professionnel envisagé :

oui

non

proposition du médecin traitant (cocher la(les) case(s) correspondante(s))

ALD non exonérante 1

ALD 30 (liste) 2

ALD hors liste 3

polyopathie invalidante 4

autre 5

décision du médecin conseil

accord au titre de (2) du au pour

accord au titre de (2) du au pour

accord au titre de (2) du au pour

(2) Le médecin conseil reporte le chiffre correspondant à la situation adéquate listée dans la rubrique précédente (1 pour ALD non exonérante, 2 pour ALD 30....)

refus nature et motif du refus

date

protocole valable jusqu'au

signature et cachet du médecin traitant

cachet de l'établissement ou
du centre de référence

signature et cachet du médecin conseil

La loi 78-17 du 6.1.78 modifiée relative à l'informatique, aux fichiers nominatifs garantit un droit d'accès et de rectification des données auprès des organismes destinataires du formulaire.

S 3501 c

3.1.3 Volet 3



protocole de soins

articles L. 324-1, L. 322-3-3° et 4° et D. 322-1 du Code de la sécurité sociale
articles 71-4 et 71-4-1 du Règlement Intérieur des caisses primaires

volet 3 à remettre
par le médecin traitant
au patient après accord définitif

personne recevant les soins

• identification de la personne recevant les soins

nom et prénom (*suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se)*)
adresse

numéro d'immatriculation

si ce numéro d'immatriculation n'est pas connu, remplites la ligne suivante

date de naissance de la personne recevant les soins

• identification de l'assuré(e) (*à remplir si la personne recevant les soins n'est pas l'assuré(e)*)

nom et prénom de l'assuré(e) (*suivis, s'il y a lieu, du nom d'époux(se)*)

numéro d'immatriculation de l'assuré(e)

information(s) concernant la maladie

(à remplir par le médecin traitant, après l'accord du malade (art. R. 4127-35 du Code de la santé publique))

signature et cachet du médecin traitant

actes et prestations concernant la maladie

spécialités pharmaceutiques ou classes thérapeutiques ou dispositifs médicaux	(1)	suivi biologique prévu (type d'actes)	(1)
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>

(1) Sont exclus du bénéfice de l'exonération du ticket modérateur, les éléments cochés par le médecin conseil, qui seront pris en charge selon les conditions du droit commun.

durée prévisible des soins : _____ durée prévisible de l'arrêt de travail, s'il y a lieu : _____
reclassement professionnel envisagé : oui non

Ce protocole de soins, élaboré par votre médecin traitant, a fait l'objet d'un accord de prise en charge par l'Assurance Maladie dans le cadre de la reconnaissance de votre affection ou de vos affections de longue durée.

**N'OUBLIEZ PAS DE PRESENTER CE DOCUMENT
A TOUT MEDECIN CONSULTE**

date						protocole valable jusqu'au					
signature et cachet du médecin traitant	cachet de l'établissement ou du centre de référence			signature et cachet du médecin conseil				signature de la personne recevant les soins ou de son représentant légal			

La loi 78-17 du 6.1.78 modifiée relative à l'informatique, aux fichiers nominatifs garantit un droit d'accès et de rectification des données auprès des organismes destinataires du formulaire.

S 3501 c

3.1.4 Volet 4



n°11626*03

protocole de soins

demande de rémunération pour les situations prévues au D

volet 4 à adresser
au médecin conseil

A personne recevant les soins

• identification de la personne recevant les soins

nom et prénom (suivi, s'il y a lieu, du nom d'épouse(s))
adresse

numéro d'immatriculation

si ce numéro d'immatriculation n'est pas connu, remplissez la ligne suivante

date de naissance de la personne recevant les soins

• identification de l'assuré(e) (à remplir si la personne recevant les soins n'est pas l'assuré(e))

nom et prénom de l'assuré(e) (suivi, s'il y a lieu, du nom d'épouse(s))

numéro d'immatriculation de l'assuré(e)

B identification du médecin traitant établissant le protocole

nom et prénom

numéro d'identification

C identification de l'établissement (à remplir par le médecin traitant s'il exerce dans un service hospitalier)

nom de l'établissement
adresse

numéro FINESS

nom du chef de service

si le praticien exerce dans un établissement d'hospitalisation public, préciser si le protocole de soins a été effectué dans le cadre de son activité privée oui non

si le malade est hospitalisé, date d'entrée

D demande de rémunération

• rappel : situations ouvrant droit à rémunération du protocole

① soins ou un arrêt de travail > six mois n'ouvrant pas droit à l'exonération du ticket modérateur

② soins ouvrant droit à l'exonération du ticket modérateur pour les enfants de moins de seize ans

③ soins ouvrant droit à l'exonération du ticket modérateur au titre de l'article L. 322-3-12° du Code de la sécurité sociale

• examen

date

le protocole de soins a été établi :

en consultation

au domicile du malade

montant des indemnités kilométriques éventuelles : euros

• mode de règlement

virement à un compte postal, bancaire ou de caisse d'épargne

lors de la première demande de remboursement par virement à un compte postal, bancaire ou de caisse d'épargne, ou en cas de changement de compte, joindre le relevé d'identité correspondant.

E attestation à compléter par le service médical

je soussigné(e), docteur

médecin conseil, certifie que le médecin identifié ci-dessus a établi un protocole dans l'une des situations prévues au "D" :

①

②

③

date

signature et cachet du médecin traitant

cachet de l'établissement ou
du centre de référence

signature et cachet du médecin conseil

La loi 78-17 du 6.1.78 modifiée relative à l'informatique, aux fichiers nominatifs garantit un droit d'accès et de rectification des données auprès des organismes destinataires du formulaire.

S 3501 c

3.2 Aide au remplissage du protocole de soin chez l'enfant

Aide au remplissage du protocole de soins pour le traitement des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare
--

Ce formulaire est utilisé pour la prise en charge, chez l'enfant, du traitement par implants des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare. Il s'agit d'un document complémentaire qui doit être rédigé par un chirurgien-dentiste ou un médecin stomatologiste et, joint au protocole de soins pour affection de longue durée établi par le médecin qui suit l'enfant.

**Un cliché panoramique doit impérativement être joint à la demande, quel que soit l'âge du patient.
Une radiographie de la main et du poignet pour l'appréciation de l'âge osseux doit être jointe, si le patient est un jeune homme âgé d'au moins 17 ans, ou une jeune fille âgée d'au moins 14 ans.**

Identification du patient

Nom et Prénom :
Date de naissance : Sexe : Masculin Féminin

Informations à la date du : .. / .. /

Diagnostic de la maladie rare :
.....
.....

Agénésie des dents permanentes :

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

(Cocher sur le schéma dentaire les dents permanentes absentes pour cause d'agénésie aux 2 arcades)

Points essentiels du tableau clinique

- Oligodontie mandibulaire (agénésie d'au moins 6 dents permanentes à l'arcade mandibulaire, non compris les dents de sagesse) oui non
- Echec ou intolérance d'une prothèse conventionnelle à la mandibule oui non
- Croissance non terminée oui non

Actes concernant le traitement envisagé

Schéma thérapeutique envisagé à l'arcade mandibulaire :

- Etape préimplantaire : bilan préimplantaire
- Etape implantaire : 2 à 4 implants dans la région antérieure Mandibulaire oui non
- Etape prothétique : prothèse amovible mandibulaire supra-implantaire à plaque base résine et sur moyen de liaison unitaire

Examens radiographiques envisagés pour le schéma thérapeutique

- Radiographie intra-buccale oui non
- Radiographie de la main et du poignet pour l'âge osseux oui non
- Panoramique dentaire oui non
- Scanner dentaire oui non
- Téléradiographie de profil oui non

Autres actes dentaires envisagés à l'arcade maxillaire et/ou mandibulaire

- Soins conservateurs à l'arcade mandibulaire oui non
- Prothèse dentaire conjointe à l'arcade mandibulaire oui non
- Soins conservateurs à l'arcade maxillaire oui non
- Prothèse dentaire adjointe et/ou conjointe à l'arcade maxillaire oui non
- Soins chirurgicaux oui non
- Traitement orthodontique oui non

Document complété par : Docteur

Fait à **Le**

Pour obtenir des informations détaillées sur les "actes concernant le traitement envisagé" vous pouvez consulter le site www.ameli.fr espace "professionnels de santé"

Références bibliographiques

1. HAS, Haute Autorité de Santé. Traitement implantoprothétique de l'adulte atteint d'agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare. (Page consultée le 13/08/18). Disponible sur : https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-05/cadrage_agenesies_dentaires_adulte_2010-05-18_17-35-31_961.pdf
2. Orphanet, portail des maladies rares et des médicaments orphelins, Dysplasie ectodermique. (Page consultée le 14/08/18). Disponible sur : <https://www.orpha.net/>
3. Freire-Maia N, Lisboa-Costa T, Pagnan NA. Ectodermal dysplasia : How many ? *Am J Genet.* 2001 ; 104(1) : 84.
4. Priolo M, Lagana C. Ectodermal dysplasias : A new clinical-genetic classification. *J Med Genet.* 2001 ; 38(9) : 579-585.
5. Hadj-Rabia S, Bodemer C. Dysplasies ectodermiques. In : Saurat JH, Lachapelle JM, Lipsker D, Thomas L, Borradori L, editeurs. Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. 6^{ème} ed. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2017. 1215p.
6. Orphanet, portail des maladies rares et des médicaments orphelins, Dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X. (Page consultée le 13/08/18). Disponible sur : <https://www.orpha.net/>
7. Cluzeau C, Hadj-Rabia S, Jambou M, Mansour S, Guigue P, Masmoudi S et al. Only four genes (*EDA1*, *EDAR*, *EDARADD*, and *WNT10A*) account for 90% of hypohidrotic/anhidrotic ectodermal dysplasia cases. *Hum Mutat.* 2011 ; 32(1) : 70-72.
8. Bayés M, Hartung A, Ezer S, Pispa J, Thesleff I, Srivastava A, Kere J. The Anhidrotic Ectodermal Dysplasia Gene (*EDA*) undergoes alternative splicing and encodes ectodysplasin-A with deletion mutations in collagenous repeat. *Hum Mol Genet.* 1998 ; 7(11) : 1661-9.
9. Clauss F, Schmittbuhl M, Waltmann E, Obry F, Manière MC. Phénotypes et thérapeutiques implanto-prothétiques précoces de la dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X (DEX). *Rev Francoph Odontol Pediatr.* 2006 ; 4(3) : 116-130.
10. Bal E, Baala L, Cluzeau C, El Kerch F, Ouldin K, Hadj-Rabia S et al. Autosomal dominant anhidrotic ectodermal dysplasias at the *EDARADD* locus. *Hum Mutat.* 2007 ; 28(7) : 703-9.
11. Kantaputra P, Kaewgahya M, Jotikasthira D, Kantaputra W. Tricho-odonto-onycho-dermal dysplasia and *WNT10A* mutations. *Am J Med Genet.* 2014 ; 164(4) : 1041-8.
12. Menetray D, Scortecci G, Odin G, Ansel A, Cotten P. Dysplasies ectodermiques, Enfants atteints du syndrome de Christ-Siemens-Touraine et implantologie basale. *Implantologie.* 2011 ; 31 : 13-23.

13. Mokhtari S, Mokhtari S, Lofti A. Christ-Siemens-Touraine Syndrome : A case report and review of the literature. *Case Rep Dent.* 2012 ; 2012 :1-3.
14. Pavlov M, Artaud C, Naulin-Ifi C. Etude d'un cas de dysplasie ectodermique X dépendante. *Actual Odonto-Stomatol.* 1998 ; 203 : 367-76.
15. Chami B, Rahmani EM, Naoumi N, Hafid A, El Hourri M, El Mohtarim B, El Wady W. La dysplasie ectodermique anhidrotique : à propos de deux cas. *Actual Odonto- Stomatol.* 2007 ; 237 : 83-92.
16. Blume-Peytavi U, Bartels N. Alopecie de l'enfant. Toledano C, éditeur. Dermatologie. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2009. 192 p.
17. Rousset-Caron MM, Delfosse C, Noulé M, Beauventre L, Lafforgue P. Hypodontia, Oligodontia, Anodontia and Syndromes of developmental anomalies. *Dent Med Probl.* 2003 ; 40(1) : 109-115.
18. Itin PH. Rationale and background as basis for a new classification of the ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet A.* 2009 ; 149(9) : 1973-6.
19. Tomb R, Soutou B, Zalloua P. Anhidrotic ectodermal dysplasia. Report of a rare mutation in *EDA1.* *Ann Dermatol Vener.* 2009 ; 136(1) : 28-31.
20. Allali J. Pathologies lacrymales du nourrisson et de l'enfant. Encycl Med Chir. Elsevier Masson SAS Paris. 2010 ;17(11) : 1609-16.
21. Allali J, Roche O, Monnet D, Brezin A, Renard G, Dufier JL. Anhidrotic ectodermal dysplasia « congenital amebomia ». *J Fr Ophtalmol.* 2007 ; 30(5) : 525-8.
22. Masse JF, Pérusse R. Ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child.* 1994 ; 71(1) : 1-2.
23. Gelbier MJ, Winter GB. Absence of salivary glands in children with rampant dental caries : report of seven cases. *Int J Paediatr Dent.* 1995 ; 5(4) : 253-7.
24. Naulin-Ifi C. Odontologie pédiatrique clinique. Rueil-Malmaison : Editions CdP ; 2011. 333p.
25. Barberia E, Saavedra D, Arenas M, Maroto M. Multiple agenesis and anhidrotic ectodermal dysplasia : a comparative longitudinal study of dental similarities and genetic differences in two groups of children. *Eur J paediatric Dent.* 2006 ; 7(3) : 113-21.
26. Prager TM, Finke C, Miethke RR. Dental findings in patient with ectodermal dysplasia. *J Orofac Orthop.* 2006 ; 67(5) : 347-55.
27. Schnabl D, Grunert I, Schmuth M, Kapferer-Seebacher I. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia : A systematic review. *J Oral Rehabil.* 2018 ; 45(7) : 555–70.

28. Papon JF. Ecoulement nasal chronique. *Encycl Med Chir-Akos (traité de Médecine)*. Elsevier Masson SAS Paris. 2009 ; 4(2) : 1-7.
29. Piérard GE, Piérard-Franchimont C, Hermanns-Lê T. Sécrétions sudorale et sébacée. *Encycl Med Chir-Cosmétologie et Dermatologie esthétique*. Elsevier Masson SAS Paris. 2014 ; 9(1) : 1-8.
30. Alliot-Licht B, Lusson C, Hyon I, Dajean-Trutaud S, Le Caignec C, Lopez-Cazaux S. Signes extra-oraux à rechercher face à des signes bucco-dentaires d'alerte de maladies d'origine génétique. *CR Biol*. 2015 ; 338(1) : 48-57.
31. Boisramé S, Remaud M, Pers JO. Conduite à tenir devant une sécheresse buccale. *Encycl Med Chir Oto-rhino-laryngologie*. 2018 ;13(3). [20-628-D-10]
32. Gilbert Y, Soulet H, Blandin M. Phénomènes rétentifs en prothèse adjointe. In : *Encycl Med Chir-Stomatologie*. 1987. [23325-B-056]
33. Escudero-Papot N, Roux C, Torrès J. Dysplasie ectodermique anhidrotique : le point sur la prise en charge implantaire des enfants atteints. *Rev Francoph Odontol Pédiatrique*. 2011 ; 6(2) : 62-6.
34. Muller-Bolla. Guide d'odontologie pédiatrique. Rueil-Malmaison : Editions CdP ; 2018. 496p.
35. Glavina D, Majstorovic M, Lulic-Dukic O, Juric H. Hypohidrotic ectodermal dysplasia : dental features and carriers detections. *Coll Antropol*. 2001 ; 25(1) : 303-10.
36. Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, Dulgergil TC, Dari O, Ece A, Dari KO. Ectodermal Dysplasia : Retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res*. 2006 ; 37(3) : 403-9.
37. Clauss F, Manière MC, Obry F, Waltmann E, Hadj-Rabia S, Bodemer C, et al. Dento-Craniofacial Phenotypes and underlying Molecular Mechanisms in Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia (HED) : a Review. *J Dent Res*. 2008 ; 87(12) : 1089-99.
38. Martinez H, Renault P, Georges-Renault G, Pierrisnard L, Rouach T. Les implants : chirurgie et prothèse. Rueil-Malmaison : Editions CdP ; 2008. 380p.
39. Clauss F, Mathis R, Obry F, Kamm Q, Perrin-Schmitt F, Manière MC. Prise en charge multidisciplinaire des agénésies dentaires multiples associées aux dysplasies ectodermiques hypohidrotiques. *Rev Orthop Dento Faciale*. 2013 ; 47(4) : 409-20.

40. Johnson EL, Roberts MW, Guckes AD, Bailey LJ, Phillips CL, Wright JT. Analysis of craniofacial development in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Med Genet* 2002 ; 112 : 327-334.
41. Boy-Lefevre M-L, De La Dure-Molla M, Toupenay S, Berdal A. Maladies rares et centres de référence. *Rev Orthopédie Dento-Faciale*. 2013 ; 47(4) : 354-53.
42. Ministère des Solidarités et de la Santé. Les maladies rares. (Page consultée le 08/10/18). Disponible sur : <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares>
43. Le 3^{ème} plan national. Maladies rares 2018-2022 est annoncé. (Page consultée le 09/10/18). Disponible sur : www.reseau-maladies-rares.fr
44. Boileau MJ. Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte : Principe et moyens thérapeutiques. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2011. 280p.
45. Bergendal B. Children with ectodermal dysplasia need early treatment. *Spec Care Dentist*. 2002 ; 22(6) : 212-3.
46. Parameters of oral health care for individuals affected by ectodermal dysplasias. (Page consultée le 10/10/18). Disponible sur : www.nfed.org
47. Traitement des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares, chez l'enfant atteint d'oligodontie, avec pose de 2 implants (voire 4 maximum) uniquement dans la région antérieure mandibulaire, au-delà de 6 ans, et ce jusqu'à la fin de la croissance, après échec ou intolérance de la prothèse conventionnelle. (Consultée le 10/10/18). Disponible sur : www.has-sante.fr
48. Morrier JJ, Millet C, Richard B, Guilber A, Duprez JP. Prothèses chez l'enfant. *Encycl Med Chir*. Elsevier Masson SAS Paris. 2018 ; 13(2) : 1-13.
49. Pose d'une prothèse amovible de 3 à 10 dents en denture temporaire, mixte, ou permanente, incomplète. (Page consultée le 10/10/18). Disponible sur : www.has-sante.fr
50. Syndrome tricho-dento-osseux. (Page consultée le 11/10/18). Disponible sur : <https://www.orpha.net/>
51. Kohli R, Levy S, M. Kummet C, V. Dawson D. Comparison of perceptions of oral health-related quality of life in adolescents affected with ectodermal dysplasias relative to caregivers. *Spec Care Dentist* 2011 ; 31(3) : 88-94.

52. Saltnes SS, Jensen JL, Sæves R, Nordgarden H, Geirdal AO. Associations between ectodermal dysplasia, psychological distress and quality of life in a group of adults with oligodontia. *Acta Odontologica Scandinavica* 2017 ; 75 : 8, 564-572.
53. Clarke A. Anticipated stigma and blameless guilt : Mother's evaluation of life with the sex-linked disorder, hypohidrotic ectodermal dysplasia (XHED). *Soc Sci Med* 2016 ;158 : 141-148.
54. O-Rares : Manifestations orales et dentaires des maladies rares (page consultée le 26/11/18). Disponible sur : www.o-rares.com
55. Alloh Amicha YC, Bamba A, Le Guéhennec L, Bourdeaut P, Giumelli B. Dysplasie ectodermique : proposition de prise en charge prothétique. *Actual Odontostomatol* 2010 ; 250 : 175-186.
56. Note d'information base CCAM version 38 (page consultée le 10/12/18). Disponible sur : http://www.ameli.fr/fileadmin/user_upload/documents/CCAMnote_V38.pdf
57. Soins et prothèses dentaires : vos remboursements (page consultée le 10/12/18). Disponible sur : <https://www.ameli.fr/assure/remboursements/rembourse/soins-protheses-dentaires/soins-protheses-dentaires>
58. Stirnemann J, Belmatoug N. Prise en charge des maladies orphelines, centres nationaux de référence. *Rev Rhum Monogr* 2011 ; 78(4) : 286-290.
59. Maroulakos G, Artopoulou I.I, Angelopoulou M.V, Emmanouil D. Removable partial dentures vs overdentures in children with ectodermal dysplasia : two case reports. *Eur Arch Paediatr Dent* 2016 ;17(3) : 205-10.
60. Ruhin B, Martinot V, Lafforgue P, Catteau B, Manouvrier-Hunu S, Ferri J. Pure ectodermal dysplasia : retrospective study of 16 cases and literature review. *Cleft Palate Craniofac J* 2001 ; 38(5) : 504-18.
61. Davarpanah M, Szmukler-Moncler S, Rajzbaum P. Manuel d'implantologie clinique : Consolidation des savoirs et ouvertures sur l'avenir. Rueil-Malmaison : Edition CdP ; 2018. 726p.
62. Agarwal N, Kumar D, Anand A, Bahetwar SK. Dental implants in children : A multidisciplinary perspective for long-term success. *Natl J Maxillofac Surg* 2016 ; 7(2) : 122-127.
63. Gilsanz V, Ratib O. Hand bone Age. Berlin : Edition Springer-Verlag ; 2005. 96p.
64. Davarpanah M, Szmukler-Moncler S. Manuel d'implantologie clinique : Concepts, protocoles et innovations récentes. Rueil-Malmaison : Edition CdP ; 2012. 680p.

65. Clauss F, Obry F, Dahlet JC, Metz M, Manière MC. Les implants de 9 à 99 ans : Protocoles chirurgicaux et principaux aspects de la croissance à considérer dans les thérapeutiques implantaires précoces (page consultée le 12/12/18).

Disponible sur : <https://www.o-rares.com/documentation-glossaire>

66. Sfeir E, Nassif N, Moukarzel C. Use of mini implants in ectodermal dysplasia children : follow-up of three cases. Eur J Paediatr Dent 2014 ; 15(2) : 207-12.

67. Buschang PH, Julien K, Sachdeva R, Demirjian A. Childhood and pubertal growth changes of the human symphysis. Angle Orthod 1992 ; 62(3) : 203-10.

68. Kilic S, Altintas SH, Yilmaz Altintans N, Ozkaynak O, Bayram M, Kusgoz A, Taskesen F. Six-year survival of mini dental implant-retained overdenture in a child with ectodermal dysplasia. J Prosthodont 2017 ; 26(1) : 70-74.

69. Bondarets N, Jones RM, McDonald F. Analysis of facial growth in subjects with syndromic ectodermal dysplasia : a longitudinal analysis. Orthod Craniofac Res 2002 ; 5(2) : 71-84.

70. Op Heij D, Opdebeeck H, Steenberghe D, Quirynen M. Age as compromising factor or implant insertion. Periodontol 2000 ; 33 : 172-184.

71. Alcan T, Basa S, Kargül B. Growth analysis of a patient with ectodermal dysplasia treated with endosseous implants : 6-year follow-up. J Oral Rehabil 2006 ; 33(3) : 175-82.

72. Mishra SK, Chowdhary N, Chowdhary R. Dental implants in growing children. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2013 ; 31(1) : 3-9.

73. Shah RA, Mitra DK, Rodrigues SV, Pathare PN, Podar RS, Vijayakar HN. Implants in adolescents. J Indian Soc Periodontol 2013 ; 17(4) : 546-8.

74. Seban A, Bonnaud P. Le bilan préopératoire à visée implantaire. Paris : Edition MASSON ; 2009. 324 p.

75. Bergendal B, Bjerklin K, Bergendal T, Koch G. Dental Implant Therapy for a Child with X-linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia - Three Decades of Managed Care. In J Prosthodont. 2015 ; 28(4) : 348-56.

76. Fricain JC, Bodard AG, Boisramé S, Cousty S, Lesclous P. Chirurgie Orale – Référentiel internat. Espace Id ; 2017. 534 p.

77. Tomographie volumique a faisceau conique de la face (cone beam computerized tomography). Rapport d'évaluation technologique. (Page consultée le 01/01/19). Disponible sur : www.has-sante.fr
78. Mense C, Tavitian P, Hübner O. Bases radio-anatomiques du bilan pré-implantaire. *Cah Prothèse* hors série 2017 Sept ; 49-57.
79. Chrcanovic BR. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia : a systematic review. *J Craniomaxillofac Surg.* 2018 ; 46(8) : 1211-1217.
80. Mello BZ, Silva TC, Rios D, Machado MA, Valarelli FP, Oliveira TM. Mini-implants : alternative for oral rehabilitation of a child with ectodermal dysplasia. *Braz Dent J.* 2015 ; 26(1) : 75-8.
81. Schnabl D, Grunert I, Schmuth M, Kapferer-Seebacher I. Prosthetic rehabilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia : A systematic review. *J Oral Rehabil.* 2018 ; 45(7) : 555-570.
82. Bonin B, Saffarzadeh A, Picard A, Levy P, Romieux G, Goga D. Early implant treatment of a child with anhidrotic ectodermal dysplasia. A propos of a case. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2001 ; 102(6) : 313-8.
83. Conditions de réalisation des actes d'implantologie orale : environnement technique. (Page consultée le 02/01/19). Disponible sur : www.has-sante.fr
84. Moulis E, Chabadel O, Dubernard C, Serre M, Moudjeb S, Pons JL, Goldsmith MC. La dysplasie cléido-crânienne, répercussions bucco-dentaires et prise en charge au longs cours. *Rev Francoph Odontol Pédiatr.* 2011 ; 6(2) : 54-61.
85. Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia : a case report and literature review. *Clin Oral Implants Res.* 2007 ; 18(1) : 140-6.
86. Delcambre T, Picart B. Les mini-implants, alternative aux crochets en prothèse amovible partielle. *Cah Prothèse* 2010 ; 149 : 63-68.
87. Knobloch LA, Larsen PE, Saponaro PC, L'Homme-Langlois E. Early implant placement for a patient with ectodermal dysplasia : Thirteen years of clinical care. *J Prosthet Dent.* 2018 ; 119(5) : 702-709.
88. Clauss F, Obry F, Dahlet JC, Metz M, Manière MC. Les implants de 9 à 99 ans : indications et contre-indications des implants symphysaires précoces. (Page consultée le 02/01/19). Disponible sur : <https://www.o-rares.com/documentation-glossaire>

Table des figures

Figure 1 : Distribution des mutations génétiques selon Cluzeau & coll.....	19
Figure 2 : Le diamant des fonctions des salives selon le Professeur Pellat.....	23
Figure 3 : Classification des 3 classes de taurodontisme selon le rapport couronne/ racine.....	28
Figure 4 : Classification de Lekholm et Zarb.....	29
Figure 5 Rappel des points principaux céphalométrique.....	31
Figure 6 : Carte de France du réseau O-Rares.....	37
Figure 7 : Parcours de prise en charge diagnostique et thérapeutique des anomalies bucco-dentaires entrant dans le cadre des maladies rares.....	39
Figure 8 : Arbre décisionnel pour la réhabilitation prothétique chez l'enfant atteint de dysplasie ectodermique.....	42
Figure 9 : Procédure d'admission d'affection longue durée en cas d'oligodontie liée à une maladie rare.....	47
Figure 10 : Degrés de fusion du cartilage épiphysaire inférieur du radius.....	52
Figure 11 : Croissance modelante d'origine périostée mandibulaire selon Enlow.....	55
Figure 12 : Croissance transversale du maxillaire.....	57
Figure 13 : Croissance verticale du maxillaire et conséquence de l'implantation précoce.....	58
Figure 14 : Comportement d'un implant maxillaire durant la croissance verticale.....	58
Figure 15 : Cliché panoramique d'un patient (3 ans) atteint de dysplasie ectodermique	61
Figure 16 : Dessins céphalométriques issus de téléradiographies de profil chez un patient à 7 et 10 ans.....	62
Figure 17 : Simulation de la mise en place d'implant symphysaire par logiciel de.....	63
Figure 18 : Schéma du protocole chirurgical en 1 temps de la pose de l'implant jusqu'à la prise d'empreinte.....	67
Figure 19 : Étapes chirurgicales de mise en place d'un implant dentaire chez l'enfant	68
Figure 20 : Schéma du protocole en 2 temps chirurgicaux de la mise en place de l'implant jusqu'aux début des étapes prothétiques.....	69
Figure 21 : Vue intra arcade de 2 implants avec attachements sphériques.....	70
Figure 22 : Vue intra-arcade d'une barre de jonction soutenue par 2 implant symphysaire.....	71

Table des tableaux

Tableau 1 : Classification clinico-moléculaire des dysplasie ectodermiques de Priolo et coll	17
Tableau 2 : Distribution topographique et nombre moyen des agénésies maxillaires et mandibulaires dans la dysplasie ectodermique liée a l'X.	25
Tableau 3 : Manifestations phénotypiques bucco-dentaires et générales selon de type d'oligodondie.	26
Tableau 4 Répartition sur le territoire français du réseau O-Rares.....	37
Tableau 5 Ensemble des actes CCAM pris en charge par l'assurance maladie pour les enfants atteints de dysplasie ectodermique	49

Dysplasie Ectodermique et Implantologie chez l'Enfant : Etat des lieux en 2018/
Antoine NONCLERCQ. - p. (88) : ill. (27) ; réf. (88).

Domaines :

Odontologie pédiatrique ; Chirurgie Buccale

Mots clés RAMEAU :

Dysplasie-Enfant ; Implantologie dentaire-Enfants ; Enfants-Croissance ;
Prise en charge personnalisée du patient

Mots clés FMeSH :

Dysplasie ectodermique-Enfant ; Implants dentaires-Enfant ;
Pose d'implant dentaire endo-osseux-Enfant ; Développement osseux-Enfant ;
Prise en charge personnalisée du patient

Mots clés libres :

Dysplasie ectodermique

Les dysplasies ectodermiques sont des maladies d'origine génétique touchant de nombreux organes issus de l'ectoderme dont les dents. Leur nombre peut être diminué de façon plus ou moins importante. Les tableaux cliniques varient de la simple agénésie, en passant par l'oligodontie voire l'anodontie. Ces maladies sont reconnues comme maladies rares à manifestation odontologique et leur reconnaissance en Affection de Longue Durée permet d'améliorer leur prise en charge.

Le 3^{ème} plan national des maladies rares (2018-2022) créé par le gouvernement français, permet aux enfants atteints de dysplasie ectodermique d'accéder à un diagnostic complet de la pathologie et à une prise en charge pluridisciplinaire comprenant pour certains de ces patients l'implantologie. Cependant cette dernière présente des indications qui lui sont propres.

Ainsi à travers ce travail, nous expliquerons la prise en charge de l'enfant porteur d'une dysplasie ectodermique en particulier les conditions de mise en place d'un implant précoce. Une analyse de la littérature a permis de situer la place de l'implantologie chez l'enfant porteur de dysplasie ectodermique en 2018.

JURY :

Président : Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

Asseseurs :

- Madame le Docteur Caroline DELFOSSE
- Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX
- Monsieur le Docteur Gilbert NAFASH

Adresse de l'auteur :