

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 10 Décembre 2019

Par Sid-ahmed DJEFLAT

Né le 06 MARS 1994 à Mohammadia - Algérie

Prise en charge bucco-dentaire d'un enfant atteint de dysplasie ectodermique

JURY

Président : Madame le Professeur Caroline DELFOSSE

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Madame le Docteur Mathilde LOBRY

Président de l'Université	:	Pr. J-C. CAMART
Directeur Général des Services de l'Université	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	E. BOCQUET
Vice-Doyens	:	A. de BROUCKER
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
C. DELFOSSE	Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie

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 Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire
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
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 du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Responsable du Département de 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 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.

Aux membres du jury...

Madame la Professeure Caroline DELFOSSE

Professeure des Universités Praticien hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

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

Diplôme d'Etudes Approfondies Génie Biologie & Médical - Option
Biomatériaux

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales

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

Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique

*Vous me faites l'immense honneur de présider ce jury
et je vous en remercie sincèrement.*

*Veuillez trouver ici l'expression de mon plus profond
respect pour la qualité de vos enseignements.*

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférences 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 »

Pour l'immense honneur que vous m'avez fait en acceptant de diriger ce travail de thèse.

Je vous remercie pour votre gentillesse, votre disponibilité, votre écoute, vos conseils si précieux et surtout pour votre bonne humeur permanente. Votre implication dans ce travail ainsi que la qualité de vos connaissances ont rendu possible l'aboutissement de ce travail.

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

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Maître de Conférences des Universités Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Spécialiste Qualifié en Médecine Bucco-Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention

Attestation Universitaire soins dentaires sous sédation consciente au MEOPA

Master 1 Biologie Santé – mention Ethique et Droit de la Santé

Master 2 Santé Publique – spécialité Education thérapeutique et Educations en Santé

Diplôme du Centre d'Enseignement des Thérapeutiques Orthodontiques, orthopédiques et fonctionnelles

Formation Certifiante Concevoir et Evaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient

Formation du personnel de pédiatrie à l'éducation thérapeutique de l'enfant atteint d'une maladie chronique et de ses proches

Lauréat du Prix Elmex® de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger dans ce jury.

Je tiens également à vous exprimer ma profonde reconnaissance ainsi que mon respect le plus sincère.

Madame le Docteur Mathilde LOBRY

Assistant Hospitalo-Universitaire des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures d'Odontologie Pédiatrique et de Prévention –
Université Paris V

Master I de Biologie et Santé – Informatique médicale – Université de Lille 2

Attestation de formation aux soins bucco-dentaires sous inhalation de
MEOPA – Université de Lille 2

*Vous avez accepté avec spontanéité et enthousiasme
de juger mon travail et de faire partie de ce jury et je
vous en remercie.*

*Soyez assuré de ma profonde reconnaissance et de
mon profond respect.*

A mes proches ...

Table des matières

Introduction.....	15
1. La Dysplasie ectodermique.....	16
1.1. Généralités.....	16
1.1.1. Définitions.....	16
1.1.2. Prévalence.....	18
1.2. Classification.....	18
1.3. Transmission.....	20
1.4. Signes cliniques.....	21
1.4.1. Signes cliniques généraux.....	21
1.4.2. Signes cliniques bucco-dentaires.....	22
1.5. Complications.....	23
2. Présentation du patient.....	25
2.1. Anamnèse.....	25
2.1.1. Habitudes alimentaires.....	26
2.1.2. Hygiène bucco-dentaire.....	26
2.2. Examen Clinique.....	27
2.2.1. Exo-buccal.....	27
2.2.2. Endo-buccal.....	28
2.3. Examens fonctionnels.....	30
2.3.1. Ventilation.....	30
2.3.2. Déglutition.....	30
2.3.3. Mastication.....	30
2.3.4. Phonation.....	30
2.3.5. Esthétique.....	30
2.4. Examens complémentaires.....	31
2.4.1. Radiographie panoramique.....	31
2.4.2. Radiographie rétro-alvéolaire.....	32
3. Prise en charge bucco-dentaire.....	33
3.1. Choix d'une réhabilitation prothétique.....	33
3.1.1. La prothèse conventionnelle.....	33
3.1.2. L'overdenture (ou prothèse de recouvrement).....	34
3.2. Étapes prothétiques.....	36

3.2.1. Empreinte primaire.....	37
3.2.1.1. Matériel.....	37
3.2.1.2. Réalisation.....	38
3.2.2. Empreinte secondaire.....	39
3.2.2.1. Matériel.....	39
3.2.2.2. Réalisation.....	40
3.2.3. Relation inter-maxillaire (RIM).....	42
3.2.4. Essayage.....	44
3.2.4.1. Contrôle des maquettes en cire hors bouche.....	44
3.2.4.2. Contrôle des maquettes en cire en bouche.....	46
3.2.5. Livraison.....	49
3.2.5.1. Contrôle des prothèses hors bouche.....	50
3.2.5.2. Contrôle des prothèses en bouche.....	51
3.2.6. Doléances.....	54
3.2.6.1. L'esthétique.....	55
3.2.6.2. La fonction.....	55
3.2.7. Contrôle.....	57
4. Suivi et prise en charge à long terme.....	59
4.1. Accompagnement et contrôle de la prothèse amovible conventionnelle.....	59
4.2. Alternative thérapeutique.....	59
4.2.1. Un parcours de soin qui se veut accessible.....	60
4.2.1.1. Plan National Maladies Rares 3 (PNMR 3).....	60
4.2.1.2. Le centre de référence pour les manifestations odontologiques des maladies rares : le réseau O-Rares.....	61
4.2.2. Protocole implanto-prothétique.....	63
5. Discussion.....	66
6. Conclusion.....	68
Tables des figures et illustrations, légendes.....	69
Références bibliographiques.....	71

Introduction

La Dysplasie Ectodermique (DE) est une maladie rare. Elle touche plusieurs tissus et organes issues de l'ectoderme en altérant l'esthétique et les fonctions des zones concernées, notamment la cavité buccale.

La DE fut pour la première fois décrite dans la littérature en 1848 par THURMAN (1) mais n'a eu l'appellation de « dysplasie ectodermique » qu'en 1929 (2).

La plupart du temps synonyme d'agénésies dentaires, l'apparence de patients atteints de DE peut affecter leur développement social et psychologique ; par conséquent, la réhabilitation orale est recommandée pour le développement d'une estime de soi positive. De plus, l'amélioration de la parole, de la fonction masticatoire et de l'esthétique faciale contribuent aux habitudes alimentaires normales et au développement social (3).

Les sujets qui en sont atteints sont, en majeure partie, pris en charge en milieu hospitalier. Et pour cause, c'est un lieu où les différentes disciplines médicales et paramédicales coexistent et interagissent. Pour la prise en charge d'une maladie touchant des organes et tissus aussi divers et étendus que la DE, c'est une condition sine qua non.

Cette prise en charge serait envisageable en cabinet, sous réserve d'une équipe pluridisciplinaire ou de contacts interdisciplinaires étroits dans le suivi et les choix thérapeutiques, dans le but de ne pas faire perdre de chance à l'enfant.

Il persiste aussi l'idée que la prise en charge bucco-dentaire de ces personnes est complexe et hors de portée d'un chirurgien dentiste omnipraticien.

Cette thèse a pour objectif d'aider à la prise en charge d'un enfant atteint de DE à travers la présentation d'un cas clinique.

Dans un premier temps, il s'agira de faire le point sur la DE, dans un second temps, l'intérêt sera porté sur l'enfant et sa situation clinique initiale, dans le but, par la suite, de lui offrir une prise en charge des plus adaptées. Enfin nous nous intéresserons aux suites thérapeutiques possibles et aux solutions à plus long terme.

1. La Dysplasie ectodermique

1.1. Généralités

1.1.1. Définitions

Le terme « dysplasie ectodermique » (DE) définit un groupe hétérogène de maladies héréditaires affectant la peau et ses annexes. Elles sont caractérisée par le développement anormal d'au moins deux dérivés ectodermiques, incluant les cheveux, les dents, les ongles, les glandes sudoripares et leurs structures modifiées (cérumineuses, glandes mammaires et ciliaires). Le spectre des manifestations cliniques est large et peut inclure des signes additionnels issus d'autres structures endo-, méso- et ectodermiques (4) (5).

Les connaissances actuelles nous permettent de distinguer plus de 170 types de troubles congénitaux résultant de ces développements anormaux (1) (6). Ces troubles affectent grandement la qualité de vie des patients (7).

Quatre-vingt-douze pour cent des DE sont dues à quatre gènes principaux EDA, EDAR, EDARADD et WNT10A (Figure 1) (8). Des mutations de ces gènes perturbent l'interaction qui a lieu pendant le développement embryonnaire entre les cellules épithéliales situées en surface et le mésenchyme sous-jacent (9). En conséquence, le processus d'initiation, de formation et de différenciation des annexes cutanées est perturbé.

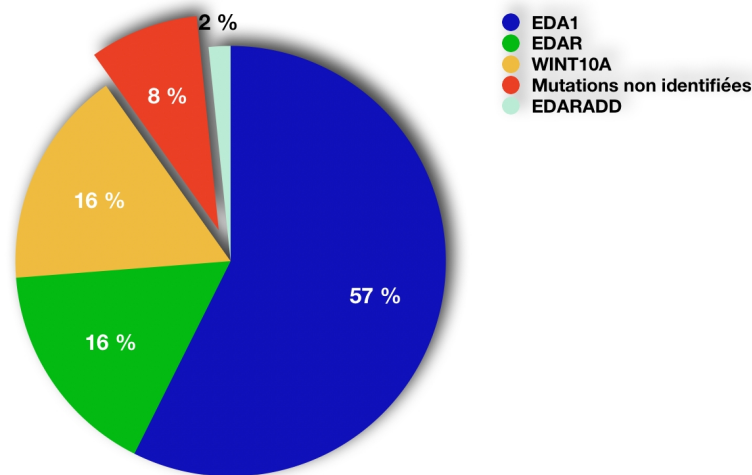


Figure 1 : Résultats d'une étude menée sur 61 patients atteints de DE afin de définir la fréquence des mutations identifiées pour chaque gène connu (CLUZEAU et al.) (8)

Certaines anomalies de nombre, de forme ou de structure peuvent être rencontrées au niveau dentaire :

Agénésie dentaire : absence d'une dent ou plusieurs dents, que ce soit en denture lactéale ou permanente.

Hypodontie : moins de six dents manquantes (à l'exclusion des dents de sagesse) (10).

Oligodontie : se définit par l'absence d'au moins six dents définitives (à l'exclusion des dents de sagesse) résultant de l'hypodéveloppement des germes des dents (11).

Anodontie : absence totale de dents uni- ou bi-maxillaire, sur denture lactéale ou permanente (12).

Une dent est définie comme étant congénitalement absente si elle n'a pas fait éruption dans la cavité buccale et n'est pas visible sur une radiographie (4).

Taurodontisme : selon SHIFMAN et al., se définit par une déformation de la morphologie interne de la cavité pulpaire, caractérisée par un allongement de la chambre pulpaire s'étendant dans la région radiculaire (13).

Riziforme : ayant la forme d'un grain de riz.

1.1.2. Prévalence

La prévalence globale des Dysplasies Ectodermiques est inconnue, mais elle semble rare, avec une incidence annuelle cumulée présumée aux alentours de 1/1 429 individus (4).

Le type le plus courant est la dysplasie ectodermique hypohidrotique (DHE). Elle survient chez 1 nouveau-né sur 10 000 à 100 000 (14).

1.2. Classification

Les causes moléculaires de ces diverses affections impliquent de nombreux gènes et de multiples voies de développement ainsi que des composants de structures moléculaires complexes nécessaires à la formation, à la structure et au fonctionnement normaux des dérivés ectodermiques (15).

Un réseau complexe de voies de signalisation coordonne la formation et la fonction de ces structures. Ces dernières années, les mécanismes moléculaires de l'embryogenèse ectodermique ont fait l'objet de nombreuses découvertes, ce qui facilite l'établissement d'une base rationnelle pour la classification de la DE (16).

Le tableau 1 illustre ce système organisationnel montrant comment les conditions de la survenue de la DE sont regroupées en fonction du gène, de la voie moléculaire et/ou de la fonction de la protéine, et comment ces différents domaines sont ordonnés pour fournir des informations pertinentes (Tableau 1).

Tableau 1 : Organisation de la dysplasie ectodermique en fonction des voies moléculaires (15)

Numéro OMIM*	Nom(s) du ou des syndromes	Gènes	Caractéristiques particulières
Voie EDA/NFκB			
305100	Dysplasie ectodermique hypohidrotique ; ED1 ; Syndrome Christ-Siemens-Touraine	Ectodysplasin A; EDA	Hypohidrose, hypotrichose, hypodontie, peau sèche lisse, dysmorphologie craniofaciale, pigmentation périorbitaire
129490	Dysplasie ectodermique hypohidrotique 10A	Récepteur à l'ectodysplasin A; EDAR ou EDARADD	Hypohidrose, hypotrichose, hypodontie, peau sèche lisse, dysmorphologie craniofaciale, pigmentation périorbitaire
224900	Dysplasie ectodermique hypohidrotique 10B	Récepteur à l'ectodysplasin A; EDAR ou EDARADD	Hypohidrose, hypotrichose, hypodontie, peau sèche lisse, dysmorphologie craniofaciale, pigmentation périorbitaire
308300	Incontinentia Pigmenti; IP	IKBK	Courte stature, cataracte, microphthalmie, hypodontie, côtes supplémentaires, aplasie mammaire, atelxie cutanée stadifée, dystrophie des ongles, atrophie des cheveux.
300291	Ectodermal dysplasia and immunodeficiency 1; ED1D1	IKBK	Hypohidrose, hypotrichose, morbidité/mortalité secondaire à l'immunodéfcience
Voie WNT			
305600	Hypoplasie cutanée focale, syndrome de Goltz	PORCN	Courte stature, asymétrie faciale, canaux auditifs étroits, perte auditive, papillomes buccaux, hypodontie, syndactylie, poils clairsemés, atrophie cutanée
257980	Dysplasie odontonychodermale; OODD	WNT10A	Sourcils clairsemés, hypodontie sévère, langue lisse, hyperhidrose, hyperkératose, ongles dystrophiques, sourcils clairsemés, cheveux fins
224750	Syndrome de Schopf-Schulz-Passarge	WNT10A	Hypodontie, kystes des paupières, kératodermie, ongles hypoplasiques, hypotrichose
Voie TP63			
103285	Syndrome ADULT (acro-dermato-ungual-lacrimal-tooth)	TP63	Obstruction lacrymale, hypodontie, dents dysplasiques, hypoplasie mammaire, ectrodactylie, peau mince, ongles dysplasiques
106260	Syndrome d'ankylolépharon-anomales ectodermiques-fente labiopalatine (ALEC ; syndrome de Hay-Wells)	TP63	Érosions du cuir chevelu, surdité de transmission, hypoplasie maxillaire, atésie du canal lacrymal, hypotrichose, ankylolépharon, fente labiale, hypodontie
129400	Syndrome de Rapp-Hodgkin	TP63	Stature courte, hypoplasie maxillaire, perte auditive, fente labio-palatine, hypodontie, syndactylie, peau mince, hypohidrose
604292	Ectrodactylie, dysplasie ectodermique et syndrome de fente labiale/palatine 3 ; EEC3	TP63	Bléphanthimosis, fente labio-palatine, microdontie, hypodontie, syndactylie, hypokératose, hypotrichose des ongles dystrophiques
603543	Syndrome « limb-mammary » (SLM)	TP63	Atésie du canal lacrymal, hypodontie, fente palatine, hypoplasie mammaire, syndactylie, ectrodactylie, dysplasie des ongles
Groupe de structure			
225280	Dysplasie ectodermique, ectrodactylie et syndrome de dystrophie maculaire ; EEMS	CDH3 Caderm 3	Cheveux, sourcils et cils clairsemés, hypodontie, petites dents, ectrodactylie, syndactylie, camptodactylie, transpiration normale
602032	Dysplasie ectodermique 4, type cheveux/ongles ; ECTD4	KRT85 Keratin 85	Dystrophie des ongles, onycholyse, absence de sourcils/cils, alopecie, peau/dents normales
604536	Dysplasie ectodermique / syndrome de fragilité de la peau	PKP1 Plakophilin 1	Dystrophie et épaississement des ongles, hypotrichose, fragilité de la peau et des glandes sudoripares
158000	Monilethrix; MNLIX	Keratins 81, 86, 83; KRT81, KRT86, KRT83	Kératose folliculaire, dystrophie des ongles, hypotrichose, fragilité de l'ouie
225060	Fente labiale/palatine - dysplasie ectodermique; CLPED1	Nectin 1 NECTIN1	Hypoplasie maxillaire, hypotrichose, fente labio-palatine, hypodontie, syndactylie, onychodysplasie
Autre/Inconnu			
601701	Arthrogrypose et dysplasie ectodermique	Inconnu	Stature courte, microcéphalie, cataracte, fente labio-palatine, oligodontie, défauts d'émail, arthrogrypose, hypohidrose, onychodysplasie
125640	Dermodontodysplasie	Inconnu	Trichodysplasie, onychodysplasie, anomalies dentaires

*Online Mendelian Inheritance in Man: Héritage mendélien chez l'humain (en ligne)

1.3. Transmission

Les dysplasies ectodermiques peuvent être différenciées selon leur mode de transmission (17) :

- autosomique dominant ;
- autosomique récessif ;
- lié à l’X.

Les syndromes les plus courants dans ce groupe sont la dysplasie ectodermique hypohidrotique (anhidrotique) et la dysplasie ectodermique hidrotique. La DE hypohidrotique (également connue sous le nom de syndrome de Christ-Siemens-Touraine) est le phénotype le plus courant. Elle est généralement héritée comme un trait récessif lié à l’X (18).

A la fin du siècle dernier, une mutation génétique a été découverte sur le chromosome X, dans le locus Xq12-Xq13.1 (19).

EDA représentant les formes liées à l’X, EDAR et EDARADD, provoquant à la fois des formes autosomiques dominantes et récessives. WNT10A a été identifié comme responsable de diverses formes autosomiques récessives de dysplasies ectodermiques, dont la dysplasie onycho-odonto-dermique (OODD) et le syndrome de Schopf-Schulz-Passarge.

Les expressions cliniques des mutations EDA, EDAR et EDARADD sont indiscernables et incluent systématiquement une hypohidrose ou une anhidrose, des cheveux clairsemés et une oligodontie avec des dents coniques anormales, souvent associées à une sécheresse de la peau, un eczéma et une dysmorphie faciale.

L’expression clinique des mutations WNT10A est très variable (8).

1.4. Signes cliniques

Tous les gènes responsables de la DE n'ont pas été identifiés et le diagnostic repose encore souvent sur des signes cliniques (20).

1.4.1. Signes cliniques généraux

De nombreuses manifestations cliniques peuvent être rencontrées dans la DE ; des modifications, altérations ou anomalies des organes et des fonctions peuvent ainsi venir perturber le développement de l'individu (14).

- Altération de la peau
 - Peau sèche et desquamante superficielle à la naissance
 - Peau sèche et souvent hypopigmentée
 - Dermatite ressemblant à une maladie cutanée atopique
- Diminution de la fonction des glandes sudoripares
 - Absence ou réduction de la transpiration
 - Hyperthermie par défaut de transpiration
- Anomalies dans les follicules pileux
 - Cheveux clairsemés, bouclés et blonds
 - Alopécie due à une hypotrichose ou à une fragilité accrue des cheveux
 - Sourcils ou cils absents/ clairsemés ou malformés
- Changements d'ongles
 - Leuconychie
 - Ongles dystrophiques et mal formés
- Modifications faciales
 - Caractéristiques dysmorphiques
 - Nombreuses malformations faciales

- Anomalies oculaires
 - Dysplasies cornéennes
 - Cataracte
 - Point lacrymal déplacé ou sténotique
 - Larmoiements défectueux ou diminués

1.4.2. Signes cliniques bucco-dentaires

La fonction orofaciale peut être affectée dans la DE, en raison d'une dentition incomplète et d'une sécrétion salivaire basse qui compromettent la mastication, la déglutition et la parole (21).

Plusieurs changements dentaires s'opèrent chez le patient atteint de la DE (14) :

- Hypodontie , oligodontie ou anodontie
- Dents malformées conoïdes ou riziformes
- Sujet aux lésions carieuses (risque carieux individuel augmenté), en raison d'un défaut de l'émail ou d'un dysfonctionnement des glandes salivaires avec xérostomie

Les dents sont petites, coniques, bulbeuses ou taurodontiques et largement espacées. Elles présentent souvent des racines courtes et de larges chambres pulpaire.

L'émail est sujet aux caries et aux dommages mécaniques.

Le patient peut présenter une inflammation atrophique de la muqueuse de la cavité buccale, une voix enrouée et, parfois, des difficultés à avaler (22).

Chez la femme hétérozygote, l'expression des symptômes varie considérablement en raison des différents niveaux d'inactivation du chromosome X (23).

1.5. Complications

Complication ophtalmologique

La blépharite squameuse et la diminution du drainage des larmes associée à leur hyper-évaporation aboutissent à une stagnation de larmes riches en médiateurs de l'inflammation et en bactéries, menant à un syndrome sec oculaire (par défaut lacrymal qualitatif). Il en résulte une pathologie de la surface oculaire invalidante, qui nécessite un suivi rigoureux pour éviter les complications cornéennes (24).

Complications respiratoires

L'absence ou l'hypoplasie des glandes séro-muqueuses de l'appareil respiratoire est assez fréquente. Ceci favorise le développement d'infections respiratoires : broncho-pneumopathies à répétition, infections rhinopharyngées et asthme (25).

Retard intellectuel

Un retard intellectuel est parfois signalé. Il pourrait être en relation avec les troubles de phonation, d'audition et du retard du développement staturo-pondéral dans la petite enfance. Ce dernier résulte de malnutrition consécutives aux malformations dentomaxillaires.

Hypertermie

Ces enfants présentent dans les formes sévères une hypohidrose, voire une anhidrose, d'où une impossibilité à lutter contre la chaleur.

Les enfants atteints de DE anhidrotique sont vulnérables aux fortes températures : la mortalité par hyperthermie maligne est de 21 % la première année de vie, de 28 % les trois premières années. Cela est dû aux hyperpyrexies lors des infections virales infantiles (24).

Qualité de vie

Dans une étude comparative sur la répercussion des troubles bucco-faciaux sur la psychologique et la qualité de vie de patients atteints du syndrome de Treacher Collins (TCS), d'un chérubisme ou de DE; le groupe atteint de DE présentait un niveau d'anxiété significativement plus élevé et une qualité de vie liée à la santé mentale inférieure à celle des groupes TCS et chérubisme.

Le fait que plus de 50% des personnes souffrant d'oligodontie / DE aient un score d'anxiété supérieur au niveau nécessitant un traitement peut fournir un aperçu de cette maladie (26).

L'agénésie dentaire peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie des enfants, entraînant des symptômes buccaux, une limitation fonctionnelle et une incidence sur le bien-être émotionnel et social (27).

Pronostic

Le pronostic est bon : les patients ont une espérance de vie quasi normale.

Si la maladie n'est pas diagnostiquée assez tôt au cours de l'enfance, l'hyperthermie peut induire des complications pouvant compromettre le pronostic vital telles que des convulsions, des lésions cérébrales, un coma et éventuellement un décès lorsqu'elle n'est pas bien prise en charge.

Cependant la plupart des patients, consécutivement à la pose d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge appropriée, ne risqueront pas de voir leur pronostic engagé (4).

2. Présentation du patient

Pour des raisons d'anonymat, l'enfant sera nommé Rayan tout au long de cette étude.

Un consentement éclairé et écrit a été obtenu des tuteurs légaux de l'enfant pour la publication de cette thèse et des images qui l'accompagnent.

2.1. Anamnèse

Rayan, jeune garçon âgé de 4 ans, a été vu à l'hôpital V. Provo, à Roubaix, pour sécheresse au niveau des muqueuses nasales, c'est à ce moment que le diagnostic de DE a été posé. Il a par la suite été redirigé au service d'odontologie du CHRU de Lille, pour une prise en charge bucco-dentaire.

Il n'avait, jusque là, jamais vu de dentiste.

Ses motifs de consultation étaient selon ses dires et ceux de ses parents, aussi bien fonctionnels qu'esthétiques. Tout d'abord « il n'a que 5 ou 6 dents », de plus « elles ressemblent à des dents de vampire ».

Rayan est scolarisé en maternelle, en moyenne section. Il vit avec ses deux parents, il est le benjamin d'une fratrie de trois enfants. Ses deux sœurs ont respectivement 11 et 9 ans, l'aînée étant atteinte d'épilepsie.

Aucune maladie génétique n'a été, à ce jour, diagnostiquée au sein de sa famille.

Concernant ses antécédents médicaux, Rayan ne souffre d'aucune allergie, et ne suit aucun traitement pour le moment.

L'enfant dispose, par le biais de ses parents, de la Couverture Maladie Universelle - Complémentaire (CMU-C).

2.1.1. Habitudes alimentaires

Rayan se nourrit exclusivement d'aliments ne nécessitant pas de mastication. Il ne mange pas de viande, même hachée. Son apport en protéines se fait principalement grâce aux œufs, cuisinés en omelette.

Les yaourts sont très présents dans son alimentation, parfois dans le couscous pour accompagner la semoule. Il prend des biberons de lait entier ou de farine Nestlé pour Bébé dès 8 mois.

Il ne parvient pas à ingérer les fruits ou légumes entiers, il ne les consomme qu'en purée, soupe ou jus.

Son alimentation s'apparente plus à celle d'un nourrisson de moins d'un an, plutôt qu'à celle d'un jeune garçon âgé de 4 ans.

2.1.2. Hygiène bucco-dentaire

L'enfant utilise une brosse à dents électrique ORAL-B enfant (3 ans et plus) et un dentifrice Signal Kids 2-6 ans.

Le brossage est effectué une voire deux fois par jour, en particulier le soir, pendant deux à trois minutes, sous la surveillance d'un des deux parents.

Il a cependant été observé la présence de biofilm dentaire en intra-buccal. Les méthodes de brossage seront revues et mises en pratique avec l'enfant et ses parents tout au long de la prise en charge et du suivi de Rayan.

La mise en place de bonnes habitudes d'hygiène bucco-dentaire est primordiale au succès du traitement et son maintien est souvent représentatif de la motivation et de l'implication de l'enfant ainsi que de ses parents dans la prise en charge.

2.2. Examen Clinique

L'examen clinique complet doit être réalisé. Il comprend un examen exo-buccal et endo-buccal.

2.2.1. Exo-buccal

Les photographies exo-buccales de l'enfant vont nous permettre de rendre compte de l'aspect général de Rayan, ainsi que des signes cliniques associés à sa DE. Les figures 2 à 5 présentent Rayan de face (Figure 2 et 3) comme de profil (Figure 4 et 5).



Figure 2 : Photographie de face au repos



Figure 3 : Photographie de face sourire



Figure 4 : Photographie de profil au repos



Figure 5 : Photographie de profil sourire

En exo-buccal, les caractéristiques de la DE sont déjà très présentes.

Rayan a les cheveux fins, bouclés et blonds et les sourcils clairsemés, des plages de peau desquamées autour des muqueuses oculaires, nasales, et buccales. C'est tout particulièrement autour des narines ainsi qu'en péri-buccal que la desquamation des couches de l'épiderme est visible. Des lésions ulcéreuses infra-millimétriques sont même observées à certains endroits.

La peau autour des yeux et de la bouche présente des rides linéaires et est hyperpigmentée, comme précédemment décrit dans la littérature par REYES-REALI et al. (22).

L'étage inférieur de la face est diminué du fait d'une absence de calage postérieur. La dimension verticale d'occlusion (DVO) réduite cause un affaissement des téguments et tissus mous péri-buccaux, lui attribuant un « faciès de petit vieux ».

2.2.2. Endo-buccal

Les photographies endo-buccales (Figure 6 à 8) concentrent notre attention sur l'état bucco-dentaire de Rayan et les anomalies dues à la DE.



Figure 6 : Photographie endo-buccale vue de face



**Figure 7 : Photographie endo-buccale
vue de profil droite**



**Figure 8 : Photographie endo-buccale
vue de profil gauche**

En endo-buccal, les muqueuses, les joues et la langue semblent saines. La quantité et la qualité de la salive sont normales ; l'enfant ne semble pas présenter de xérostomie.

Les gencives ne présentent pas d'aspect inflammatoire malgré la présence de plaque dentaire collectable à la sonde au niveau des collets des dents maxillaires.

La présence de bactéries chromogènes est visible en vestibulaire des incisives ainsi que sur la deuxième molaire temporaire maxillaire droite [55].

A la mandibule (Figure 10), l'enfant est édenté total. Au maxillaire (Figure 9), il possède 5 dents dont une ayant fait son éruption il y a moins de 3 mois, entre l'incisive centrale temporaire maxillaire droite [51] et la deuxième molaire temporaire maxillaire droite [55].

Les édentements bimaxillaires présentent une crête dite « en lame de couteau », classe IV de la classification de CAWOOD HOWELL (28).

Les dents présentes en bouche ont toutes une morphologie atypique. Les dents maxillaires antérieures sont conoïdes.

En bouche, il est observé le schéma dentaire suivant :

55	X	13	X	51		61	X	X	X	65
		-						-		



Figure 9 : Photographie endo-buccale en vue occlusale de l'arcade maxillaire initiale



Figure 10 : Photographie endo-buccale en vue occlusale de l'arcade mandibulaire initiale

2.3. Examens fonctionnels

2.3.1. Ventilation

L'enfant ne semble pas éprouver de difficulté au sujet de la respiration nasale exclusive, cependant on relève une importante sécheresse et des irritations en périphérie des narines.

2.3.2. Déglutition

A un âge où la déglutition devrait être de type déglutition-mastication, il n'a jamais perdu son réflexe de succion-déglutition propre au nourrisson, dite déglutition primaire.

2.3.3. Mastication

Sa fonction principale est de décomposer les aliments en petites particules et de les mélanger à la salive pour les préparer à l'ingestion et à la digestion (30).

Dans le cas de Rayan, elle est inexistante du fait de l'absence de dents à la mandibule. C'est pourquoi son alimentation n'est constituée que d'aliments mous, ne nécessitant pas de grande transformation avant d'être ingérés.

2.3.4. Phonation

L'enfant communique d'une voix rauque, voire gutturale.

Une étude menée en Suède a montré qu'un tiers des individus atteints de DE avait une voix rauque. Ce symptôme peut être causé par la sécheresse du larynx due à une faible sécrétion salivaire et à un faible nombre de glandes productrices de mucus dans les voies aérodigestives (29).

2.3.5. Esthétique

L'esthétique a une place importante aux yeux de l'enfant dans sa prise en charge bucco-dentaire. Il n'a cessé de répéter qu'il voulait avoir des dents « comme les copains ». Même si celui-ci parvient à avoir une vie sociale active, il a confié ressentir le regard insistant des autres enfants.

2.4. Examens complémentaires

2.4.1. Radiographie panoramique

La radiographie panoramique (Figure 11) réalisée au début de la prise en charge du patient est un cliché de choix pour le dépistage. Elle permet (31):

Pour les nouveaux patients :

- la visualisation de la distribution des dents (anomalies de nombre, de position) et de l'ensemble des germes dentaires chez l'enfant,
- un bilan général de l'état bucco-dentaire.

Les diagnostics pathologique et pré-chirurgical :

- l'état de la texture osseuse (ostéolyse, densification circonscrite),
- la présence de foyers infectieux,
- la recherche d'anomalies de la région du sinus ou de l'articulation temporo-mandibulaire.

Le diagnostic implantaire :

- un bilan pré implantaire.

Pour les patients édentés :

- une évaluation du volume de l'os de la mâchoire.

Pour le praticien :

- un élément de preuve légale de l'état du patient au début de sa prise en charge.

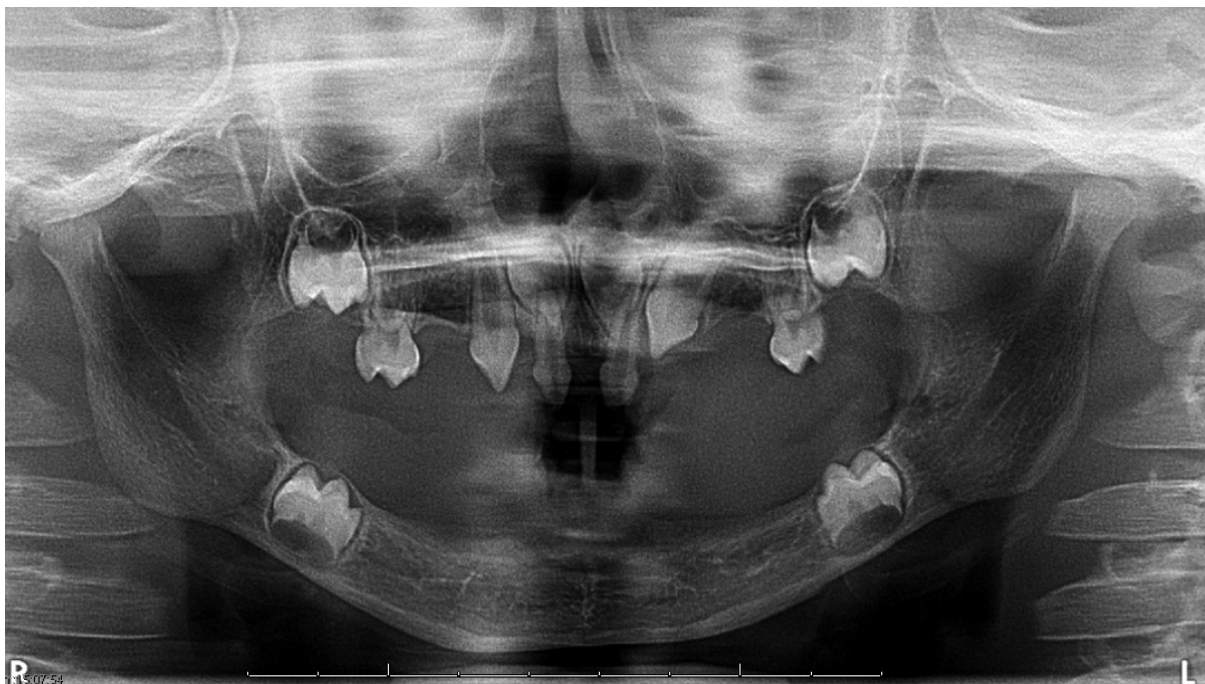


Figure 11 : Radiographie panoramique initiale

Les condyles, cavités sinusiennes, fosses nasales et les canaux des nerfs alvéolaires inférieurs sont bien visibles sur cette radiographie panoramique et semblent intacts.

On note la présence d'une dent conoïde en position 13, ainsi que de 55, 51, 61, 65 ayant fait leur éruption sur arcade.

On aperçoit les germes de la dent conoïde en position 23, ainsi que des 16, 11, 21, 26, 36, 46.

On suspecte l'agénésie des dents restantes, or de multiples agénésies vont affecter le développement des mâchoires et des processus alvéolaires (32). En effet, on constate une quantité d'os alvéolaire diminuée.

2.4.2. Radiographie rétro-alvéolaire

La clarté de l'image dans la région antérieure est limitée; par conséquent, en complément de la radiographie panoramique, la réalisation de radiographie rétro-alvéolaire est également recommandée (33) (Figure 12).



Figure 12 : Radiographie rétro-alvéolaire des incisives centrales maxillaires lactéales [51 - 61]

La prise de ce cliché nous a permis d'objectiver l'initiation de la rhizalyse physiologique apicale de la 51, et mésiale de la 61, ainsi que la présence des germes des 11 et 21 sous jacents tous deux ayant atteint le stade de développement dentaire 5 selon la classification de NOLLA. On note une dysmorphose des couronnes dentaires des 11 et 21 avec, là encore, un aspect conoïde.

3. Prise en charge bucco-dentaire

Il est primordial de garder en tête tout au long du suivi que la gestion interdisciplinaire de la pathologie est un point clé du succès de cette prise en charge. Il faut savoir allier dentisterie pédiatrique, dentisterie restauratrice, orthodontie, prothèse, chirurgie buccale, psychologie, le tout au travers d'une relation étroite au sein de l'équipe pluridisciplinaire (34).

Avant toute chose, un nettoyage prophylactique de la cavité buccale a été nécessaire du fait de la présence de plaque dentaire et des colorations dues aux bactéries chromogènes. Un point d'honneur a été mis au sujet des méthodes de brossage et de l'importance d'une hygiène bucco-dentaire irréprochable. Celle-ci a été réévaluée tout au long de la prise en charge.

Il a été décidé d'effectuer une réhabilitation prothétique afin de rétablir une occlusion fonctionnelle et d'offrir un aspect plus esthétique au sourire et à l'apparence globale de l'enfant.

3.1. Choix d'une réhabilitation prothétique

3.1.1. La prothèse conventionnelle

Le traitement dentaire de choix des jeunes patients atteints de DE réside en la réalisation d'une prothèse amovible en résine, c'est aujourd'hui la solution la plus répandue pour ce type d'anomalies (17).

Les prothèses pour enfants sont très bien acceptées et bien tolérées par les patients. Dans la plupart des cas, elles sont portées régulièrement. La réalisation des empreintes et la fabrication des prothèses restent relativement simples si les patients coopèrent, car il s'agit de procédures non invasives (35).

L'intérêt d'une réhabilitation prothétique se trouve dans l'amélioration de l'esthétique et de la fonction des muscles masticatoires et péri-oraux, ainsi que leur impact psychologique positif. On peut espérer obtenir un étage inférieur de la face plus harmonieux avec le gain d'une dimension verticale correcte.

Une intervention prothétique précoce peut aider les enfants à développer des fonctions normales de parole, de mastication et de déglutition, à fournir un meilleur soutien facial et à améliorer la fonction de l'articulation temporo-mandibulaire (5) (34).

On peut espérer un apport sur les plans esthétique, fonctionnel et psychologique (36). La réalisation de prothèses dentaires a également montré des avantages dans le développement de la croissance cranio-faciale, ce qui peut être confirmé par analyse céphalométrique (37).

Principaux avantages des prothèses amovibles (38) (39)

- rétablissement de l'équilibre biomécanique,
- participation aux phénomènes d'acquisition et de maturation des fonctions de déglutition et de phonation dans le secteur antérieur,
- rétablissement de la fonction masticatoire,
- maintien de l'espace et de la dimension verticale,
- permettent la mise en place des premières molaires permanentes,
- restauration de l'esthétique, amélioration de la phonation,
- intérêt psychologique afin de retrouver une vie scolaire et relationnelle épanouie,
- modifications possibles en fonction de l'évolution des dents permanentes et de la croissance (fenestrations au moment de l'éruption des dents permanentes),
- assez simples à réaliser,
- relativement peu onéreuses.

3.1.2. L'overdenture (ou prothèse de recouvrement)

Comme vu précédemment, les anomalies dentaires rencontrées dans la DE sont généralement traitées via la réalisation d'une prothèse amovible conventionnelle en résine. Cependant concernant Rayan, le choix de la fabrication d'une overdenture ou prothèse de recouvrement maxillaire a été fait.

L'overdenture (ou prothèse de recouvrement) est décrite, selon LORD et TEEL, comme une prothèse prenant appui sur une ou plusieurs dents ou racines naturelles résiduelles et sur la crête alvéolaire (40). Cette définition a, par la suite, été étendue aux prothèses dentaires amovibles reposant sur implant (41).

Les paramètres ayant permis de pencher en faveur de cette solution prothétique sont les suivants :

- une harmonie et une esthétique du sourire rétablies, avec une concordance de forme, de teinte des dents et une meilleure gestion des espaces interdentaires (correction des diastèmes inter-dentaires),
- une prolongation de la durée de vie des dents restantes, permettant le respect du principe d'économie tissulaire en évitant les extractions dentaires, avec un impact psychologique non négligeable chez un enfant présentant un capital dentaire déjà réduit (42),
- une limitation de la résorption osseuse par la conservation des dents (43),
- une conservation de la proprioception desmodontale, un atout pour l'enfant concernant la pérennité des rapports occlusaux établis (44), ainsi qu'un seuil de sensibilité moyen aussi élevé que chez un patient denté (45),
- elle ne requiert que quelques petites modifications des dents restantes ; en effet les pointes cuspidiennes des dents conoïdes [13, 51, 61] ont légèrement été meulées afin d'empêcher la présence d'une zone de fragilité au niveau de l'intrados prothétique,
- un maintien, voire une amélioration, de la santé parodontale des dents restantes (46),
- une amélioration de la sustentation, de la stabilité et une augmentation des facteurs de rétention (42),
- une efficacité masticatoire augmentée comparée à une prothèse à recouvrement muqueux exclusif (47).

Le fait de laisser des dents naturelles sous une prothèse amovible n'est pas un concept nouveau. En 1856, LEDGER encouragea la profession dentaire à laisser des "moignons" sous des dents artificielles. ATKINSON (1861) dans son article sur « Plates over Fangs » donna également le même avis (48).

Certains auteurs ont tentés d'établir un arbre décisionnel afin de guider le choix de la réhabilitation prothétique vers une PAP classique ou une overdenture en fonction de critères comme l'absence de dents postérieures, l'absence d'un support labial ou même la qualité de la DVO (49). Ce qui dans le cas de Rayan n'est pas forcément correct car du fait du besoin esthétique et de propriétés mécaniques et fonctionnelles étendues, la solution d'overdenture lui sera tout de même préférable.

L'importance de l'esthétique ne peut être ignorée. Le sourire est très important pour la socialisation et pour le concept de soi de l'enfant dès son plus jeune âge (50).

3.2. Étapes prothétiques

Les étapes du traitement prothétique ont été abordées en se basant sur une approche progressive reposant notamment sur la technique non pharmacologique dite « Tell-Show-Do », qui consiste à expliquer et à montrer le fonctionnement des instruments utilisés pendant le traitement, afin de rassurer et de mettre en confiance l'enfant. Elle reste la technique la plus utilisée en dentisterie pédiatrique (51) (52).

La coopération et la motivation de Rayan ainsi que de ses parents ont été au préalable évaluées et validées. Le suivi étant essentiel (hygiène, croissance, éruption des dents permanentes..), le traitement ne s'arrête pas à la pose de la prothèse (53).

Aspect financier

La prise en charge financière du traitement est entièrement assurée par l'Assurance Maladie étant donné le régime CMU-C dont bénéficie le patient.

Déroulement des étapes de soin

- Lors de la première consultation, l'enfant est entré en salle de soin accompagné de sa mère, puis, ayant relevé qu'il était plus agité en sa présence, l'habitude a été prise de le voir seul lors des séances de soin et de n'appeler l'accompagnant qu'une fois le rendez-vous terminé (53).

- Les étapes du traitement vont se construire de la même manière que les étapes de réalisation d'une prothèse conventionnelle sur un enfant non malade, elles s'agenceront ainsi :

1. Empreinte primaire
2. Empreinte secondaire
3. Relation inter-maxillaire
4. Essayage des maquettes en cire
5. Livraison des prothèses
6. Doléances
7. Contrôle

A chaque rendez-vous, le matériel comprenait au moins un set d'examen dentaire composé d'une sonde, d'un miroir, ainsi que de précelles, complété par le matériel nécessaire à la réalisation de chaque étape.

3.2.1. Empreinte primaire

L'empreinte dentaire est le moulage en négatif de tout ou d'une partie de l'arcade et des tissus environnants permettant d'obtenir un modèle positif qui est la réplique fidèle des tissus enregistrés.

3.2.1.1. Matériel

Porte-Empreinte

Concernant les porte-empreintes, le choix d'utiliser les Polytrays™ de chez DENTSPLY® a été préféré à celui des autres porte-empreintes du commerce disponibles car ils étaient plus adaptés à la bouche de l'enfant.

Matériau d'empreinte

Le matériau d'empreinte choisi est un alginate de type I (à prise rapide) et de classe B (bonne précision).

Ses avantages :

- facilité de manipulation pour le praticien
- prise rapide afin de conserver la coopération de l'enfant
- précision suffisante pour une empreinte primaire
- peu contraignant pour l'enfant
- couleur, goût et odeur facilement acceptés par l'enfant
- coût faible.

Son utilisation nécessite le mélange de la poudre d'alginate avec de l'eau au dosage recommandé par le fabricant. Cette manipulation se fait à l'aide d'une cuillère-doseuse (poudre), d'un verre-doseur (eau) ainsi que d'un bol et d'une spatule à alginate.

3.2.1.2. Réalisation

Lors de la réalisation de l’empreinte primaire, il peut être nécessaire d’être assisté pour avoir quelqu’un qui rassure l’enfant pendant que l’autre manipule le matériau d’empreinte. La coopération de l’enfant est primordiale.

Il est préférable de commencer par l’empreinte mandibulaire qui provoque moins de sensation d’étouffement que l’empreinte maxillaire (53). Lors de la prise d’empreinte, il faudra bien veiller à ce que l’enfant penche légèrement la tête en avant, qu’il respire par le nez et non par la bouche, et ça de manière calme.

Pour l’empreinte maxillaire, le praticien se place derrière l’enfant, pour l’empreinte mandibulaire, il sera face à lui.

Une fois réalisées, les empreintes sont envoyées au laboratoire de prothèse.

Elles seront ensuite coulées en plâtre de Paris afin d’obtenir une copie des arcades maxillaire (Figure 13) et mandibulaire (Figure 14) de Rayan.



Figure 13 : Moulage en plâtre de Paris de l’empreinte primaire maxillaire



Figure 14 : Moulage en plâtre de Paris de l’empreinte primaire mandibulaire

L’empreinte primaire permettra par la suite la réalisation de porte-empreintes individuels perforés et espacés au niveau des secteurs dentés, et adaptés au niveau des secteurs édentés.

3.2.2. Empreinte secondaire

Seconde étape de réalisation d'une prothèse, l'empreinte secondaire est dynamique, contrairement à l'empreinte primaire qui elle, était statique. Elle est dite anatomo-fonctionnelle.

L'empreinte secondaire participe au concept global de l'empreinte en prothèse complète et commence, paradoxalement, dès l'empreinte primaire (54).

L'empreinte secondaire est l'enregistrement des dents, des surfaces d'appuis muqueux, de la limite d'action musculaire et du jeu de la musculature périphérique pendant la fonction.

Elle doit préfigurer la base de la future prothèse, telle que le praticien a décidé de la réaliser ; elle en précise notamment l'étendue et le volume des bords, caractéristiques qui sont reproduites par un modèle coffré (appelé habituellement modèle secondaire) sur lequel est polymérisée la prothèse (55).

3.2.2.1. Matériel

Porte-empreinte individuel (PEI)

Le porte-empreinte individuel est confectionné sur le moulage de l'empreinte primaire ; sa réalisation dépendra donc de la qualité de l'empreinte primaire.

Le PEI a été fabriqué en résine photopolymérisable par le prothésiste . Il est ajusté au niveau des crêtes édentées mais espacé et perforé en regard des dents.

Celui-ci devra être vérifié avant la prise d'empreinte. Tout d'abord hors bouche pour vérifier qu'il n'ait pas de bord vif pouvant blesser l'enfant ; ensuite en bouche pour s'assurer qu'il soit stable, même quand l'enfant effectue des mouvements (ouverture, fermeture, succion, .. etc), qu'il soit bien dégagé au niveau des brides et des freins mais qu'il soit suffisamment étendu au niveau des limites périphériques.

Matériau d'empreinte

Pour la prothèse amovible partielle (PAP) pédodontique, le matériau d'empreinte le plus utilisé est l'alginate, comme lors de l'empreinte primaire (53). C'est le PEI qui nous permettra d'obtenir une empreinte plus précise et davantage proche de la situation des organes et tissus intra-buccaux.

Concernant la prothèse amovible complète (PAC), le matériau utilisé est un polyether, Impregum™ de chez 3M®. Il a été choisi pour sa consistance, sa viscosité et son temps de travail correspondant aux exigences d'une empreinte anatomo-fonctionnelle (56) (57). Qui plus est, il n'a ni goût, ni odeur et a une couleur assez bien tolérée par l'enfant.

Son usage nécessite l'utilisation d'un mélangeur automatique, ici le Pentamix 3™ de la même marque. L'adhésion entre le PEI en résine photopolymérisable et le polyether se fait sans nécessaire utilisation d'adhésif.

3.2.2.2. Réalisation

Lors de l'étape d'empreinte secondaire, après vérification des PEI, il a été nécessaire d'enduire le porte-empreinte maxillaire de spray adhésif Tray-Fix Spray™ de chez R&S® pour éviter qu'avec la salive, l'alginate ne se décolle de la résine. Au même titre que pour l'empreinte primaire, la présence d'une assistance est vivement recommandée ; il est conseillé de débiter par l'empreinte mandibulaire pour ne pas risquer de causer un réflexe nauséeux et ainsi perdre la coopération de l'enfant.

Après avoir garni, sans débordement, le PEI mandibulaire de Polyether, on le place en bouche en demandant à l'enfant de réaliser des mouvements d'ouverture et de fermeture, de tirer la langue en avant, de mettre la langue dans les joues (droite et gauche), des mouvements similaires aux tests de Herbst.

Concernant l'empreinte maxillaire, elle est réalisée en alginate en raison de la présence de secteurs dentés. L'enfant doit effectuer des mouvements d'ouverture et de fermeture de la bouche, il doit gonfler et creuser les joues.

Les mouvements sont répétées et le porte empreinte maintenu durant toute la durée de prise du matériau (55).

Une fois obtenues, les empreintes maxillaire (Figure 15) et mandibulaire (Figure 16) sont passées sous l'eau pour être pré-désinfectées puis envoyées au prothésiste.

Celles-ci sont les copies négatives des maxillaires de l'enfant dans les limites de mouvement de leur musculature.

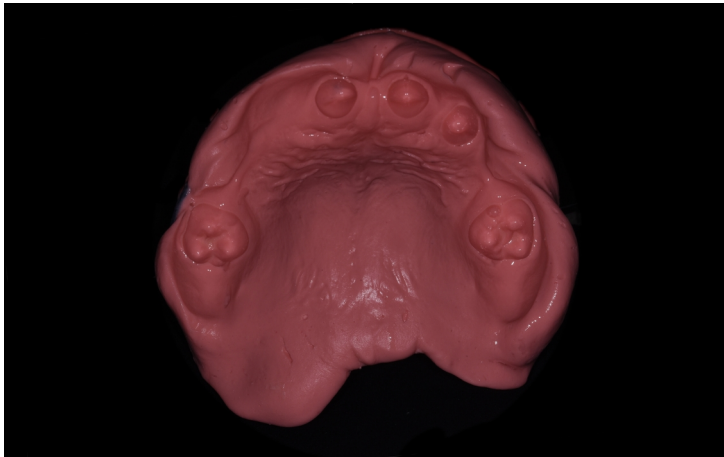


Figure 15 : Photographie de l'empreinte secondaire maxillaire en alginate à l'aide du PEI en résine photopolymérisable



Figure 16 : Photographie de l'empreinte secondaire mandibulaire en polyether Impregum™ de 3M® à l'aide du PEI en résine photopolymérisable

Les empreintes secondaires sont ensuite envoyées au laboratoire de prothèse pour être coulées et servir à la réalisation des bases d'occlusion en cire.

Les modèles coulés deviendront par la suite le principal support de travail du prothésiste.

3.2.3. Relation inter-maxillaire (RIM)

Les figures 17 et 18 représentent respectivement les modèles secondaires maxillaire et mandibulaire issus de la coulée des empreintes secondaires. Ils constitueront le support de réalisation des bases d'occlusion indispensables à l'enregistrement de la relation intermaxillaire (RIM).



Figure 17 : Photographie du modèle secondaire maxillaire en plâtre FUJIROCK™ de GC®

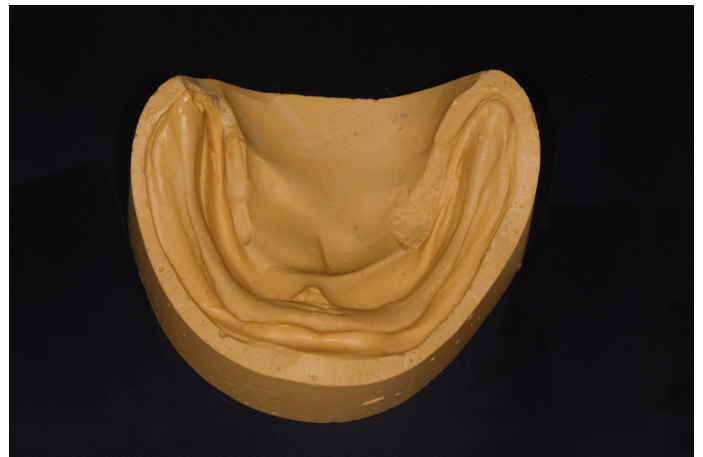


Figure 18 : Photographie du modèle secondaire mandibulaire en plâtre FUJIROCK™ de GC®

L'enregistrement de la RIM a pour but de déterminer une position mandibulaire de référence par rapport au maxillaire (58). Cette position est enregistrée en bouche à l'aide de bases d'occlusion en cire, puis transférée sur articulateur sans perte d'informations. Elle permettra au prothésiste de concevoir des prothèses adaptées et fonctionnelles, créant des rapports interdentaires statiques et dynamiques stables, fidèles à l'anatomie du patient (59).

Pour cela le réglage de la DVO est nécessaire, il se fera au cours de l'enregistrement de cette RIM. La DVO correspond à la hauteur de l'étage inférieur de la face lorsque les dents antagonistes sont en occlusion d'intercuspidie maximale (OIM) (60). Ceci implique la présence de dents ou restitution prothétique susceptibles d'entrer en contact et capable de stabiliser l'occlusion. Par conséquent cette dimension est absente chez le patient n'ayant plus de calage postérieur, comme c'est le cas chez Rayan (61).

Cette dimension s'adapte tout au long de la vie afin de préserver son rôle fonctionnel dans la mastication, la déglutition, la respiration et la phonation (62). Si celle-ci est perturbée et incorrecte, l'enregistrement de la RIM en relation centrée (RC) est obligatoire puisque aucun des contacts dento-dentaires n'est valable (63) (64).

La RC doit plus souvent être comprise comme la position d'équilibre physiologique occupée par les processus condyliens au sein des fosses glénoïdes respectives. Cet équilibre résulte du contrôle des propriocepteurs articulaires et musculaires qui, par voies réflexes, stabilisent la mandibule (62). Cette relation est déterminée cliniquement de la mandibule au maxillaire, c'est une position physiologique, reproductible et indépendante du contact dentaire (65). C'est donc ce concept occluso-prothétique qui a été choisi.

Les figures 19 et 20 représentent respectivement les bases d'occlusion maxillaire et mandibulaire. Ils se composent d'une plaque base et d'un ou plusieurs bourrelets d'occlusion préfigurant la dimension et la position dans les trois sens de l'espace des futures dents prothétiques.

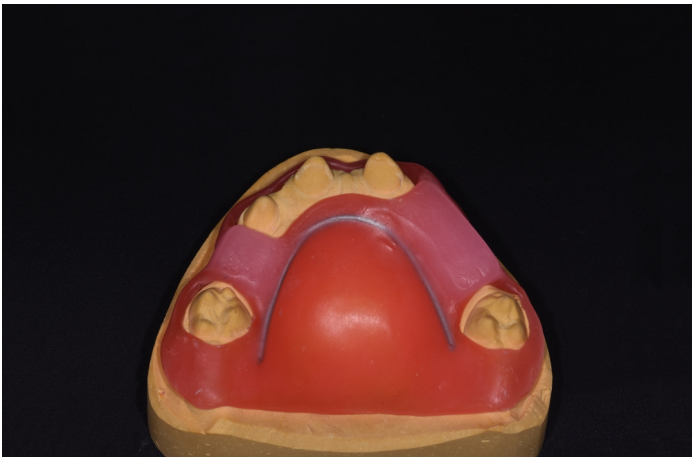


Figure 19 : Photographie de la base d'occlusion maxillaire en cire

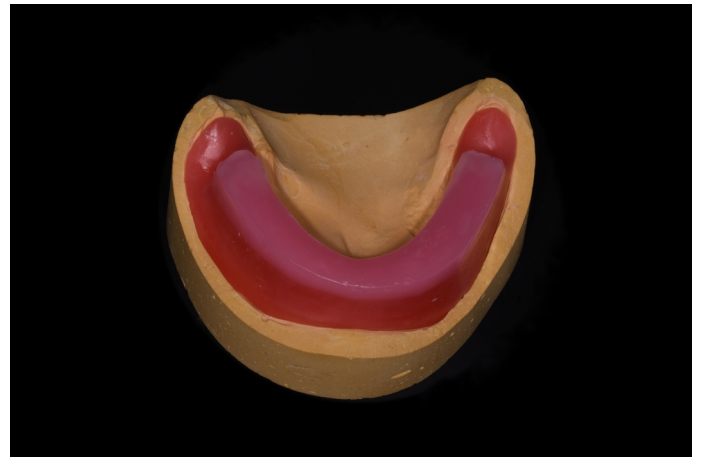


Figure 20 : Photographie de la base d'occlusion mandibulaire en cire

Pour l'étape de réglage des maquettes d'occlusion, le bourrelet maxillaire (Figure 18) ne doit pas dépasser de plus de 1 mm le bord inférieur de la lèvre supérieure au repos. Le plan d'occlusion doit être parallèle à l'axe bipupillaire dans le plan frontal et au plan de Camper dans le plan sagittal. Les tests phonétiques (notamment par la prononciation des sifflantes) ne sont pas toujours possibles chez l'enfant. La validation se fait essentiellement par la vérification de la présence d'un espace libre interarcades au repos, par les tests de déglutition et par l'examen de l'esthétique générale du visage (soutien des lèvres, comparaison des différents étages faciaux) (38).

Le réglage de la base d'occlusion maxillaire précède celui de la base mandibulaire.

Afin de correspondre au mieux aux critères esthétiques, la teinte est un paramètre qui a son importance. La prise de teinte est effectuée sans lumière artificielle. Les dents lactéales sont très claires. Une teinte équivalente A2 a été choisie (66).

Enfin les repères nécessaires au montage des dents sont indiqués sur le modèle : centre inter-incisif, pointes canines correspondant à la projection de la partie la plus externe des ailes du nez, et la ligne du sourire (67).

3.2.4. Essayage

Des maquettes en cire avec montage de dents en résine ont été confectionnées par le prothésiste au laboratoire, en respectant les repères et paramètres communiqués.

Cette étape a pour objectif d'évaluer une dernière fois avant la polymérisation, les différentes caractéristiques biomécaniques, fonctionnelles, occlusales, esthétiques de la future prothèse. Cette séquence clinique de contrôle se déroule en deux temps : le premier hors bouche, le deuxième en présence du patient (62).

3.2.4.1. Contrôle des maquettes en cire hors bouche

Après réception du travail réalisé et monté sur articulateur par le laboratoire et ce avant l'arrivée du patient, les modèles sont contrôlés.

Contrôle individuel des maquettes

Les figures 21 et 22 représentent respectivement les maquettes en cire de la prothèse partielle maxillaire (Figure 21) et de la prothèse complète mandibulaire (Figure 22), présentées sur les modèles secondaires.



Figure 21 : Photographie en vue occlusal de la maquette en cire maxillaire sur le modèle secondaire



Figure 22 : Photographie en vue occlusale de la maquette en cire mandibulaire sur le modèle secondaire

Concernant le montage des dents, il ne faut pas oublier qu'en denture temporaire il n'existe pas de pente incisive et de courbe de Spee avant l'âge de 12 ans. Les incisives sont donc en bout à bout et le bloc postérieur rectiligne. Les dents doivent être implantées verticalement (68) (69). Ces dents en résine acrylique sont soit des dents spécifiques aux prothèses pour enfants (Bambino Tooth™), soit des dents définitives de petite taille, de teinte claire, retouchées (38).

Les repères tracés ont été respectés par le prothésiste lors du montage des dents.

La plaque base à la mandibule doit entièrement recouvrir les trigones mandibulaires au vu de l'édentement total, comme l'illustre la figure 22.

Contrôle des maquettes sur articulateur

L'articulateur détermine, par sa programmation ou les réglages de sa construction, les remaniements articulaires souhaités (59).

Le contrôle des maquettes sur articulateur (Figure 23, 24 et 25) permet essentiellement l'analyse de l'occlusion ; de l'OIM et des latéralités droite et gauche (60).

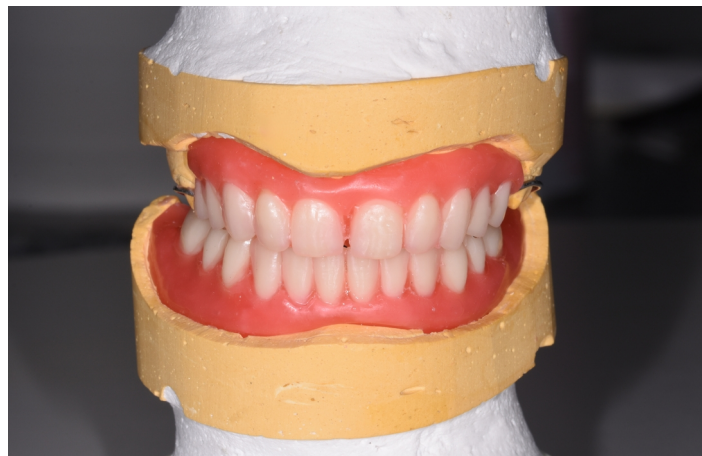


Figure 23 : Photographie de face des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur

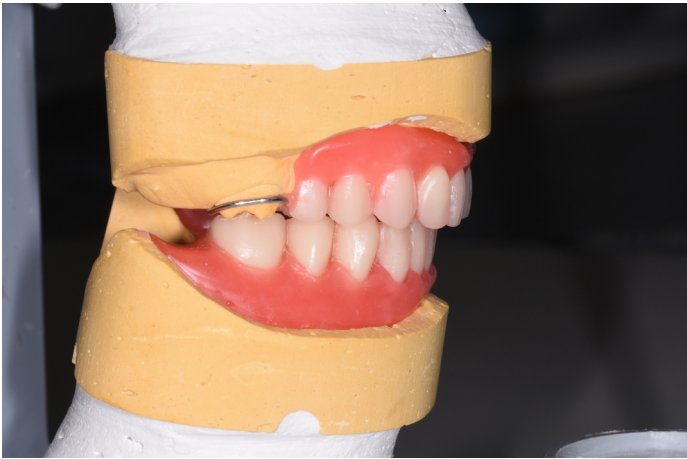


Figure 24 : Photographie du profil droit des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur



Figure 25 : Photographie du profil gauche des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur

Les centres inter-incisifs sont alignés comme illustré sur la figure 23.

L'occlusion est réglée selon le concept d'occlusion bilatéralement équilibrée (OBE), en raison de la prothèse complète à la mandibule. L'établissement d'une OBE confère une stabilité supplémentaire et demeure un élément clé de la pérennité de la prothèse totale mandibulaire (70).

Les mouvements de latéralités droite et gauche ont été réalisés à l'aide de l'articulateur ce qui a permis de vérifier les contacts simultanés bilatéraux postérieurs ainsi que l'absence d'interférences.

3.2.4.2. Contrôle des maquettes en cire en bouche

Afin de prévenir d'une éventuelle déformation des maquettes en cire par la température intra-buccale, ces dernières ne seront laissées en place qu'une minute maximum avant d'être replongées dans un mélange d'eau froide et d'une solution antiseptique à base de chlorhexidine.

Il est important de vérifier le rendu esthétique, et le rétablissement des fonctions : déglutition, mastication et phonation (71).

Contrôle individuel des maquettes

Cette étape a débuté par l'essayage de la maquette maxillaire.

Aspect esthétique

L'aspect esthétique par l'alignement du centre inter-incisif avec la pointe du nez est validé. La ligne du sourire correctement situé laisse place à un sourire harmonieux (Figure 24).

Aspect mécanique

Une prothèse amovible, pour être intégrée par le patient, doit répondre à la triade d'équilibre de Housset à savoir des impératifs de sustentation, stabilisation et rétention (72) (73).

La sustentation se définit par l'ensemble des forces axiales qui s'opposent à l'enfoncement de la prothèse dans les tissus de soutien (74).

Concernant la stabilisation, il s'agit de l'ensemble des forces qui s'opposent aux mouvements de translation horizontale ou de rotation de la prothèse (74).

La rétention est la réaction favorable qui s'oppose aux forces exercées sur la prothèse pour l'éloigner de la surface d'appui (75).

Il faudra vérifier que les mouvements fonctionnels de la langue, des joues, des lèvres, du palais mou, des brides et des freins ne viennent pas mobiliser la prothèse, en faisant parler le patient et en lui faisant réaliser des mouvements semblables aux mouvements réalisés lors de l'empreinte secondaire.

Il est nécessaire de veiller à la présence de décharges suffisantes au niveau des freins et des brides.

Aspect fonctionnel

La prononciation des fricatives « FE » et « VE » a permis de valider la position du bord libre.

Lors de l'essayage de la maquette mandibulaire, le principal problème rencontré fut le manque de rétention de la maquette, ce qui est très fréquemment le cas en présence d'un crête édentée « en lame de couteau » (70).

Contrôle des maquettes en occlusion

L'occlusion statique des maquettes en cire (Figure 26) sera analysée, à l'aide de papiers d'occlusion ($\leq 40 \mu\text{m}$) qui seront placés de chaque côté des arcades et maintenus par des pinces de Miller, afin de contrôler la bonne répartition des contacts occlusaux en bouche ainsi que l'OBE.



Figure 26 : Photographie exo-buccale de face souriante avec les maquettes en cire

Un engrenement ainsi qu'une similitude entre l'occlusion en bouche et sur articulateur ont pu être observés. Une DV correcte avec un rééquilibrage de l'étage inférieur et une harmonie du visage retrouvée ont été mis en évidence.

Le patient a pu valider lui-même le rendu esthétique des maquettes en cire à l'aide d'un miroir de courtoisie. L'implication de son entourage (parents) est également importante dans les choix esthétiques qui doivent être discutés en amont, et non pas lors de la livraison prothétique (67).

La prothèse dentaire maxillaire étant une Overdenture recouvrant les dents antérieures présentes en bouche, l'épaisseur de résine à cet endroit est fatalement diminuée, ce qui constitue une zone de fragilité majeure de la prothèse. C'est pourquoi il a été demandé au prothésiste d'inclure un renfort grillagé métallique en acier inoxydable afin d'augmenter les propriétés mécaniques et la résistance aux chocs (76).

Une fois tous les critères contrôlés, et si besoin corrigés, les maquettes en cire ont été envoyées au laboratoire de prothèse pour leur polymérisation (ou mise en moufle) et la finition des prothèses.

3.2.5. Livraison

Une semaine plus tard sont réceptionnées les prothèses dites d'usage (Figure 27 à 30). Les maquettes en cire préalablement envoyées au laboratoire ont subi le processus de polymérisation consistant à la transmutation de la cire en une résine. La résine utilisée est un polyméthacrylate de méthyle (PMMA) présentant de nombreuses propriétés.

Principales propriétés des résines utilisées (77)

Ce sont surtout :

Propriétés mécaniques, physiques et chimiques :

- résistance, élasticité et résistance à l'abrasion dans des conditions de port normales ;
- stabilité dimensionnelle et en bouche ;
- densité basse et conductivité thermique élevée.

Absence d'interférences avec le milieu buccal :

- insolubilité dans la salive ou les liquides ingérés ;
- température de ramollissement supérieure à celle des corps chauds introduits en bouche ;
- imperméabilité aux fluides buccaux afin de rester saine et de ne générer ni goût, ni odeur désagréables ;
- absence de goût, d'odeur, de toxicité et d'effet irritant ;
- absence d'adhérence des aliments ou d'autres éléments introduits en bouche afin de faciliter l'entretien de la prothèse.

Qualités esthétiques :

- aspect final du matériau suffisamment translucide, de manière à reproduire fidèlement la gencive avec possibilité de le teinter ou d'inclure des colorations ;
- stabilité des couleurs et de l'apparence du matériau après finition et une fois en bouche ;
- grande qualité de transparence : un échantillon de 3 mm d'épaisseur transmet environ 90 % de la lumière incidente.

Facilité de réparation :

- réparation facile et durable en cas de fracture à l'aide d'un matériel simple.

3.2.5.1. Contrôle des prothèses hors bouche

Lors de la réception des prothèses, le travail est contrôlé avant l'arrivée du patient ; les mêmes critères d'évaluation vérifiés lors de l'essayage sont à nouveau contrôlés. L'état de surface de la résine de l'extrados et de l'intrados des prothèses est inspecté et contrôlé à l'aide d'un coton ; il ne doit pas y avoir d'accroc. La résine est polie lui conférant un aspect brillant. Les finitions sont validées.

Comme illustré sur la figure 27, le renfort grillagé métallique, en rétro-incisif maxillaire, est « noyée » dans la résine.



Figure 27 : Photographie de l'extrados de la PAP maxillaire après pose du renfort grillagé métallique et finitions



Figure 28 : Photographie de l'extrados de la PAC mandibulaire après finitions

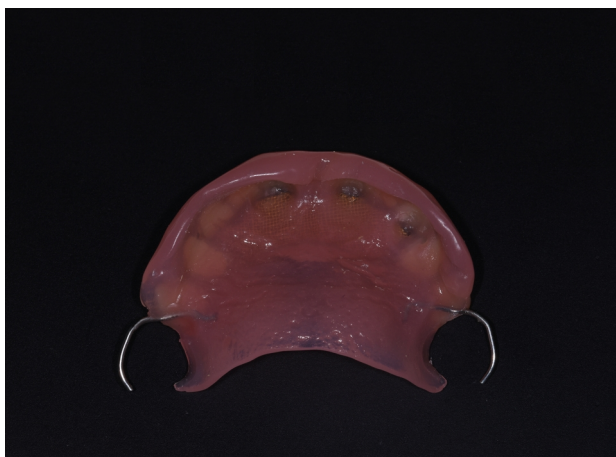


Figure 29 : Photographie de l'intrados de la PAP maxillaire



Figure 30 : Photographie de l'intrados de la PAC mandibulaire

3.2.5.2. Contrôle des prothèses en bouche

Il porte successivement sur : la prothèse mandibulaire, la prothèse maxillaire, l'occlusion, l'esthétique. Cette séquence est très comparable à celle de l'essai fonctionnel mais certains éléments doivent y être ajoutés (62).

Contrôle individuel des prothèses

Au moment de l'insertion des prothèses individuellement, il faut vérifier que celles-ci ne blessent pas le patient, dans le cas contraire, il faudra les retoucher. Concernant Rayan, cela n'a pas été nécessaire.

La stabilité des prothèses a pu être contrôlée en bouche via l'exécution de mouvements par le patient, guidé par le praticien.

Concernant la rétention, celle de la prothèse maxillaire est satisfaisante. En effet, aucun mouvement n'a été observé en exerçant une traction axiale bi-digitale au niveau des dents antérieures. En revanche, comme on pouvait le prédire suite à l'essayage des maquettes, celle de la prothèse mandibulaire est insuffisante.

Il n'est pas rare de faire face à une instabilité prononcée d'une PAC mandibulaire. En effet, la préoccupation majeure et la doléance la plus fréquente en présence d'édentement total mandibulaire, sont le manque de rétention, ce qui risque d'aboutir à une fonction masticatoire limitée et donc à un échec thérapeutique (70).

Contrôle des prothèses en occlusion

Le contrôle des prothèses en occlusion se fait grâce à l'utilisation de papier d'occlusion sur précelles de Miller. S'ajoute au contrôle de l'occlusion statique, la vérification d'une occlusion dynamique équilibrée bilatéralement.

Lors de cette phase clinique d'insertion prothétique (Figure 31 à 34), une première équilibration occlusale doit être réalisée, c'est l'équilibration primaire. Cette dernière vise à permettre la bonne intégration immédiate de la prothèse, sans laisser s'installer de phénomène d'inflammation (71).



Figure 31 : Photographie de face au repos le jour de la livraison des prothèses (J0)



Figure 32 : Photographie de face sourire le jour de la livraison des prothèses (J0)



Figure 33 : Photographie de profil au repos le jour de la livraison des prothèses (J0)



Figure 34 : Photographie de profil sourire le jour de la livraison des prothèses (J0)

Sur les photographies exo-buccales, prothèses en bouche (Figure 21 à 34), on constate une normalisation de la hauteur faciale inférieure, une réduction de la convexité du visage et une amélioration esthétique du visage.

Un engrenement correct est constaté (Figure 35), cependant en raison de l'instabilité de la prothèse mandibulaire, l'enfant n'arrive pas toujours à reproduire cet engrenement.



Figure 35 : Photographie exo-buccale de face des prothèses amovibles bi-maxillaires en occlusion

Il a été observé une hypersalivation chez le patient en présence des deux prothèses en bouche mais cela s'explique par le fait que les nouvelles prothèses dentaires agissent comme un stimulus mécanique supplémentaire aux réflexes salivaires, augmentant ainsi le débit (78).

Un miroir est ensuite confié à l'enfant pour qu'il juge de l'esthétique obtenue, esthétique qu'il a, par sa participation et sa collaboration, contribué à élaborer.

Rayan a tout de suite montré une satisfaction et un enthousiasme en voyant le résultat ; satisfaction amplifiée par la joie et les compliments de ses parents

Il est important d'employer un langage approprié.

L'enfant ainsi que ses parents, ont été éclairés par le praticien sur les procédures d'hygiène et d'entretien, ainsi que les difficultés des premiers jours, propres à tout nouveau porteur de prothèses amovibles.

3.2.6. Doléances

Deux jours après la livraison, Rayan a été revu pour contrôler le port de la prothèse et répondre au mieux à ses doléances.

L'enfant a gardé la prothèse maxillaire en bouche durant les 48 heures et n'a enlevé la prothèse mandibulaire que pour dormir (afin d'éviter tout risque d'ingestion ou d'inhalation pendant la nuit). Malgré la réhabilitation d'une DV correcte et un engrenement reproductible (Figure 38 et 39), Rayan a révélé une crispation des muscles péri-buccaux et du menton au repos (Figure 36) et lorsqu'il sourit (Figure 37). Ceci s'explique par le manque de rétention au niveau de la PAC mandibulaire.

La réalisation d'une prothèse amovible restaurant un édentement complet mandibulaire est délicate car la stabilité de ce type de prothèse est souvent jugée insuffisante par les patients (70).



Figure 36 : Photographie de face au repos lors des doléances (J+2)



Figure 37 : Photographie de face sourire lors des doléances (J+2)



Figure 38 : Photographie de profil au repos lors des doléances (J+2)



Figure 39 : Photographie de profil sourire lors des doléances (J+2)

L'adaptation de la PAP mandibulaire a tout de même été contrôlée, à l'aide d'un silicone de basse viscosité (Light), afin de s'assurer de l'absence de défaut lors de sa confection ; la présence d'un film de silicone homogène sur tout l'intrados de la prothèse a témoigné de la bonne réalisation de celle-ci.

Le contrôle de l'OIM et des latéralités est effectué à l'aide de papiers d'occlusion. Les figures 40 et 41 traduisent une répartition des contacts homogène et équilibrée.



Figure 40 : Photographie de l'extrados de la PAP maxillaire après tests d'occlusion statique et dynamique



Figure 41 : Photographie de l'extrados de la PAC mandibulaire après tests d'occlusion statique et dynamique

3.2.6.1. L'esthétique

L'enfant, ses parents ainsi que son entourage proche (fratrie, amis) ont tous manifesté une satisfaction face au résultat esthétique et à l'aspect naturel des prothèses.

3.2.6.2. La fonction

Concernant la phonation, la prothèse ne gêne en rien la diction ou la prononciation en raison du réglage des bords libres des incisives maxillaires.

La ventilation étant exclusivement nasale, aucune perturbation due à la prothèse n'est à signaler.

La déglutition dépendant considérablement de la fonction de mastication nouvellement acquise, celle-ci n'est plus précédée d'une succion.

La mastication obtenue grâce aux nouvelles prothèses a permis à Rayan de modifier grandement son alimentation et d'ainsi faire évoluer son régime alimentaire de celui d'un nourrisson de 8 mois à celui d'un enfant de 5 ans (Tableau 2).

Tableau 2 : Evolution de l'alimentation

Groupes d'aliments	Avant port des prothèses	Après port des prothèses
Lait et produits laitiers	- Yaourt +++ - Biberon de lait entier	- Fromage
Viande, Poisson, Oeuf	- Oeufs en omelette	- Blanc de poulet - Poisson
Légumes et fruits	- Uniquement en soupe, jus ou purée	- De toutes sortes, entiers, crus ou cuits
Féculents et céréales	- Farine Nestlé® dès 8 mois (biberon) - Couscous accompagné de yaourt	- Céréales (au petit déjeuner) - Pain - Riz - Pâtes
Sucres et produits sucrés	- Sucre dans le lait du biberon	- Gâteaux (type cookie ou autres gâteaux-maison)

D'après une étude menée par l'université d'Hokkaido au Japon, il a été suggéré que la satisfaction de manger et la sensation de confort lors de la mastication avec des prothèses dentaires ont une influence sur la santé physiologique et psychologique. De plus, il a été suggéré que le port d'une prothèse affectait de manière significative la qualité de vie (79).

La relation de confiance installée dès le départ entre d'une part Rayan et ses parents, et d'une autre, l'équipe soignante, a permis de faciliter l'intégration psychologique des prothèses. En effet, par leurs comportements, les parents peuvent également influencer le succès du traitement de l'enfant. Les signes d'affection, les démonstrations pratiques et les encouragements exercent une influence positive (35).

3.2.7. Contrôle

Un mois et demi après l'insertion des prothèses d'usage en bouche, Rayan a été vu pour un contrôle. L'hygiène bucco-dentaire a été ré-évaluée, ce qui a permis de revoir les bons gestes du quotidien avec Rayan et ses parents. La théorie semble acquise et correctement mise en pratique.

La prothèse maxillaire a été assidûment portée pendant un mois et demi et n'a été retirée que lors du brossage des dents et de l'entretien quotidien de celle-ci. Quant à la prothèse mandibulaire, elle a dû être retirée durant une semaine lors d'un épisode de « rhume » étant donné qu'elle tombait lorsque Rayan éternuait, de plus, elle n'était jamais portée de nuit.

Un aspect général plus harmonieux et un sourire plus esthétique sont aisément constatés (Figure 42 à 45).



Figure 42 : Photographie de face au repos lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45)



Figure 43 : Photographie de face sourire lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45)



Figure 44 : Photographie de profil au repos lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45)



Figure 45 : Photographie de profil sourire lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45)

En bouche, Rayan a moins de difficultés à retrouver l'engrènement et son débit salivaire semble avoir diminué (Figure 46), on observe une concordance des centres inter-incisifs, mais il subsiste un important manque de rétention de la PAP mandibulaire, y compris après utilisation de substituts de rétention comme les adhésifs pour prothèse.



Figure 46 : Photographie exo-buccale de face des prothèses amovibles bi-maxillaires en occlusion à 1 mois et demi (J+45)

Les parents de Rayan ont grandement insisté sur l'amélioration de la qualité de vie apportée par la prothèse, que ce soit au travers de la capacité à s'alimenter normalement, du regard des autres, de la confiance en soi ou de l'évolution dans ses relations socio-affectives.

Une amélioration significative des contacts sociaux a été observée par les parents.

GOFFMAN affirmait que la perception et la signification des corps se constituaient, en partie, pendant les interactions sociales (80).

4. Suivi et prise en charge à long terme

4.1. Accompagnement et contrôle de la prothèse amovible conventionnelle

Suite à la livraison des prothèses amovibles bimaxillaires et le port de celles-ci pendant un mois et demi, il a été souligné le manque de rétention persistant de la prothèse complète mandibulaire, y compris avec l'utilisation de pâte adhésif dentaire, ce qui est un problème courant dans le cas d'un édentement mandibulaire total et l'un des premiers critères d'échec thérapeutique de la PAC mandibulaire (81).

Le patient sera suivi tous les 3 mois afin de veiller à l'adaptation, l'état des prothèses, ainsi que l'évolution des dents à l'état de germe, et en particulier de la dent conoïde en position 13. En effet une surveillance accrue de cette dent sera nécessaire du fait de son stade d'éruption inachevé.

L'enfant étant en pleine évolution, la prothèse se doit d'être tout aussi évolutive afin de respecter et de suivre la croissance oro-faciale et les phénomènes d'éruption dentaire. Elle reste transitoire jusqu'à la fin de la croissance squelettique et sera adaptée, retouchée, rebasée en fonction des besoins et si nécessaire, refaite.

Les habitudes alimentaires et d'hygiène seront également réévaluées avec l'enfant et les parents.

4.2. Alternative thérapeutique

Du fait de l'échec du traitement prothétique conventionnel à la mandibule, et afin d'augmenter la rétention de la prothèse mandibulaire, permettre l'établissement des fonctions orofaciales et empêcher l'aggravation ou l'apparition de nouvelles para-/dys- fonctions, la pose de deux à quatre implants symphysaires mandibulaires sera nécessaire (82).

En effet, la Haute Autorité de Santé (HAS), dans un document publié en juillet 2010, recommande la 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 (83).

La mise en place précoce d'implants ostéo-intégrés n'est pas associée à des complications d'ordre systémique, crânio-facial ou local et doit donc être considérée comme une possibilité thérapeutique des agénésies dentaires multiples liées à la DE liée à l'X et à d'autres maladies génétiques (84).

4.2.1. Un parcours de soin qui se veut accessible

L'Etat, afin de permettre de réelles avancées dans l'organisation de la prise en charge des personnes atteintes d'une maladie rare en France, est à l'origine de deux plans nationaux successifs.

Le 1^{er} plan (2005-2008) est à l'origine de la création de centres de référence maladies rares (CRMR). Ces centres réunissent un ensemble de compétences pluridisciplinaires hospitalières organisées autour d'équipes médicales hautement spécialisées.

En 2018, la question de l'errance diagnostique restant encore centrale car plus de la moitié des personnes ne bénéficie pas d'un diagnostic précis ; l'Etat choisit donc, en concertation avec les principaux professionnels et associations de personnes malades, de rédiger le 3^{ème} Plan National Maladies Rares.

4.2.1.1. Plan National Maladies Rares 3 (PNMR 3) (85)

Le Plan National Maladies Rares 3 (PNMR 3) en application pour la période 2018-2022 est porteur de 5 ambitions:

- Permettre un DIAGNOSTIC RAPIDE pour chacun, afin de RÉDUIRE L'ERRANCE et l'impasse diagnostique;
- 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.

11 axes structurent le plan:

- Axe 1: Réduire l'errance et l'impasse diagnostique
- Axe 2: Faire évoluer le dépistage néonatal et les diagnostics prénatal et préimplantatoire pour permettre les 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 aux traitements dans 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 maladies rares dans les enjeux du soin et de la recherche
- Axe 11: Préciser le positionnement et les missions d'autres acteurs nationaux des maladies rares

4.2.1.2. Le centre de référence pour les manifestations odontologiques des maladies rares : le réseau O-Rares (86)

Les missions d'un centre de référence maladies rares (CRMR)

Selon la définition du Ministère des Affaires Sociales et de la Santé : « Assurer l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge » (Plan National Maladies Rares 1)

Rôles et missions

Il assure à la fois un rôle :

- d'expertise pour une maladie ou un groupe de maladies rares en ayant développé des compétences spécifiques et reconnues dans ce domaine,
- de recours, qui lui permet, du fait de la rareté de la pathologie prise en charge et du faible nombre des équipes spécialistes dans le domaine, d'exercer une attraction (interrégionale, nationale ou internationale) au-delà du bassin de santé de son site d'implantation.

Ses principales missions :

- permettre au malade et à ses proches de trouver une prise en charge globale,
- participer à la surveillance épidémiologique de la maladie,
- s'engager dans une dynamique de coordination entre centres, en lien avec l'ensemble des centres de compétences répartis sur le territoire national,

- être l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades,
- coordonner des travaux de recherche.

Le réseau O-Rares se compose de 2 centres de référence (un centre coordonnateur à Strasbourg et un site constitutif à Paris Hôpital Rothschild) et de 16 centres de compétence maladies rares (CCMR) (Angoulême, Besançon, Bordeaux, Dijon, Lyon, Marseille, Montpellier, Nancy, Nantes, Paris APHP Henri Mondor Créteil, Paris APHP Pitié Salpêtrière, Reims, Rennes, Rouen, Toulouse, Tours) qui ont pour vocation d'assurer une prise en charge et le suivi des patients au plus proche de leur domicile (Figure 47).

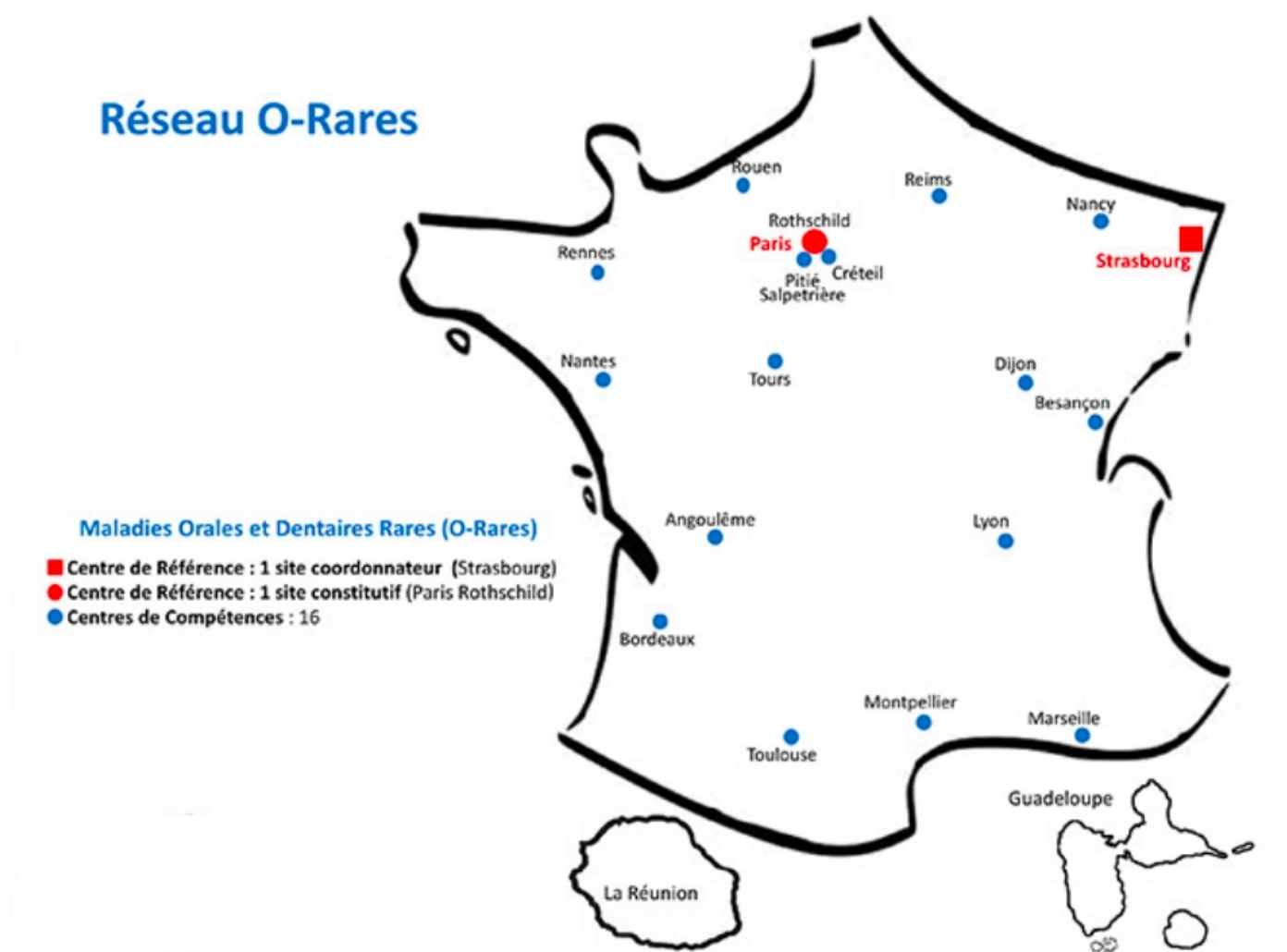


Figure 47 : Carte de France de la répartition des Centres de Référence et de Compétences du Réseau O-Rares

Le CHRU de Lille, faisant partie du réseau O-Rares depuis 2004, n'a malheureusement pas vu sa labellisation renouvelée en 2017, ce qui n'enlève rien à l'expertise et aux compétences pluridisciplinaires de ses praticiens hospitaliers.

4.2.2. Protocole implanto-prothétique

D'après la littérature, les taux de survie des implants varient entre 88,5% et 97,6% chez les patients atteints de DE (87).

Le chirurgien dentiste doit cependant analyser les risques, les avantages et les conséquences de la pose de l'implant chez un patient en développement. Étant donné que la croissance transversale du maxillaire supérieur se produit surtout au niveau de la suture palatine moyenne, il faut veiller à ce que le traitement ne porte pas préjudice à l'enfant et ne gêne pas sa croissance physiologique (88).

Depuis le 28 juin 2007, les actes du traitement implanto-prothétique des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares, chez l'enfant atteint d'oligodontie, sont pris en charge par l'Assurance maladie.

Ainsi, la HAS décrit les étapes de la prise en charge implanto-prothétique comme suit :

Étape pré-implantaire

Ce traitement implanto-prothétique débute par une phase pré-implantaire comprenant :

- l'enregistrement des rapports maxillo-mandibulaires en vue de la programmation d'un articulateur,
- la simulation des objectifs thérapeutiques sur moulages et/ou sur logiciel de simulation des arcades dentaires,
- la pose d'une plaque base résine pour guide radiologique pré-implantaire dentaire.
- la scannographie de la face,
- la transformation d'un guide radiologique pré-implantaire en guide chirurgical,
- la pose d'une plaque base résine pour guide chirurgical pré-implantaire dentaire.

Aménagement du site implantaire

Afin de préparer au mieux la pose de l'implant, un aménagement du site implantaire peut être nécessaire au moyen de :

- le comblement pré-implantaire sous-muqueux du sinus maxillaire,
- l'ostéoplastie additive de l'arcade dentaire,
- l'expansion horizontale des crêtes minces,

- la distraction alvéolaire,
- l'ostéotomie maxillaire totale basse pré-implantaire avec interposition, par abord intra-buccal, et l'ostéotomie segmentaire antérieure pré-implantaire de la mandibule avec interposition, par abord intra-buccal,
- le déroutement du nerf alvéolaire inférieur par abord intra-buccal,
- la greffe épithélio-conjonctive ou conjonctive sur la gencive et la plastie muco-gingivale par lambeau déplacé latéralement, coronairement ou apicalement.

Étape implantaire

Ce qui nous conduira à l'étape implantaire à proprement dite :

- la pose de l'implant pré-prothétique intra-osseux intra-buccal,
- le dégagement et l'activation d'implant pré-prothétique intra- osseux intra-buccal,
- la pose de moyen de liaison sur implants intra-buccaux,
- la pose de moyen de liaison entre implants intra-buccaux (barre de jonction),
- la révision des piliers implanto-portés d'une prothèse dentaire,
- l'ablation d'un implant pré-prothétique intra-osseux intra-buccal avec résection osseuse.

Étape prothétique

Enfin l'étape prothétique aboutira à la fonctionnalisation et la mise en charge de ce dispositif par :

- la pose d'une prothèse amovible supra-implantaire, uni- ou bi-maxillaire, en résine ou avec châssis métallique, de moins de 9 dents, de 9 à 13 dents, de 14 dents,
- le changement de dispositif d'attachement d'une prothèse dentaire amovible supra-implantaire.

Toutes les étapes citées précédemment sont entièrement prises en charge par l'Assurance Maladie dans le cadre d'une DE, et ce si le patient est en cours de croissance et justifie d'un échec de traitement par prothèse amovible conventionnelle, comme c'est le cas pour Rayan.

Les prothèses mandibulaires supra-implantaires éliminent les problèmes qui entraînent des limitations fonctionnelles, améliorant par conséquent la fonction masticatoire et la qualité de vie liée à la santé bucco-dentaire de ces personnes (89).

En se basant sur des critères tels que le régime alimentaire, l'esthétique et le degré de confort, ZHANG et al. ont menés une étude afin d'évaluer la qualité de vie liée à la santé orale des patients édentés à la mandibule traités par une prothèse totale supra-implantaire. Il a été conclu que pour une mandibule édentée, les patients bénéficiant d'une prothèse supra-implantaire sur 2 implants profitaient d'une qualité de vie bien supérieure aux patients traités par PAC conventionnelle (90).

Un groupe d'experts est parvenu à un consensus lors d'un symposium tenu à l'Université McGill au Québec en 2002 (91) : « Les preuves actuellement disponibles suggèrent que la restauration de la mandibule édentée avec une prothèse conventionnelle n'est plus le traitement prothétique le plus approprié. Il existe à présent des preuves irréfutables selon lesquelles une prothèse supra-implantaire reposant sur deux implants devrait devenir le traitement de choix pour la prise en charge de l'édentement total mandibulaire. »

La mise en place de ces implants endo-osseux est préconisée dans la région symphysaire mandibulaire. Le nombre de 2 implants symphysaires est suffisant dans le cadre d'une prothèse implanto-stabilisée. La mise en place de 4 implants symphysaires sous-prothétiques ne présente pas d'intérêt supérieur sur le plan biomécanique .

Dans la littérature scientifique, de nombreux cas cliniques ne rapportent pas de complications majeures au niveau local, systémique ou crânio-facial. Le rapport bénéfice/risque de ces thérapeutiques est donc favorable si les critères d'inclusion sont respectés et le bilan pré-implantaire, clinique et d'imagerie, réalisé de façon exhaustive et rigoureuse. Les reconstructions tridimensionnelles mandibulaires, à partir des examens tomodensitométriques, et les simulations thérapeutiques implantaire constituent des démarches diagnostiques pré-opératoires indispensables dans le contexte pathologique de la DE (84).

Par la suite un suivi et des ajustements périodiques des prothèses implanto-portées seront nécessaires jusqu'à ce que la croissance de l'enfant soit terminée (92).

5. Discussion

La dysplasie ectodermique est une pathologie méconnue du grand public et très peu rencontrée par les professionnels de santé. C'est ce qui a mené à la découverte tardive et inopinée de la maladie dans un cas comme celui du jeune Rayan. L'information et la formation des praticiens de santé est l'une des raisons motivant la réalisation d'études et de publications sur le sujet.

En raison d'un édentement mandibulaire total, de graves conséquences sur l'alimentation, la communication, l'apparence et la qualité de vie existent. C'est ainsi que les patients édentés totaux sont considérés, selon les critères de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), comme présentant un handicap (93).

Le rôle du chirurgien dentiste sera de maintenir la dentition existante, d'améliorer l'esthétique, de faciliter l'alimentation des patients, d'améliorer la phonation, de promouvoir le bien-être émotionnel et psychologique, et d'améliorer l'acceptation par la famille et les pairs (94).

Dans le cas de Rayan, l'oligodontie maxillaire, ainsi que l'anodontie mandibulaire ont toutes deux été traitées à l'aide de prothèses amovibles en résine. Le choix a été fait de recouvrir les dents conoïdes maxillaires par une technique d'overdenture permettant un accroissement de la stabilité et de la sustentation des prothèses, ainsi qu'un résultat esthétique de meilleure qualité.

Pour le bon déroulement des soins, il a fallu prendre en compte le développement osseux et dentaire de l'enfant, gérer son comportement, et maîtriser les techniques de réalisation d'une prothèse. Les aspects psychologiques, phonétiques et esthétiques ont dû également être pris en compte (35).

Tout au long de la réalisation des prothèses l'enfant s'est montré enthousiaste et compliant étant donné qu'il avait connaissance du résultat recherché et des bénéfices attendus à l'issue de toutes ces étapes. La méthode Tell-Show-Do a porté ses fruits.

Les avantages apportés à l'enfant par la réhabilitation prothétique ont été presque immédiats. Les parents ont tout de suite été satisfaits du rendu esthétique. Le soir même, l'alimentation de l'enfant a changé pour correspondre à ce qu'un enfant de son âge devrait être en capacité de manger.

Lors de la réalisation des étapes de prothèse, les temps d'attente et la durée des étapes de traitement doivent être aussi courts que possible car du fait du jeune âge du patient, sa concentration et sa coopération risquent de s'épuiser.

En cas de manque d'hygiène bucco-dentaire et de nettoyage de la prothèse, le risque d'apparition de lésions carieuses ou de problèmes parodontaux tels que la gingivite est accru. Et même si les avantages des prothèses amovibles sont nombreux, il ne faut pas oublier que leur caractère amovible et leur encombrement font qu'elles peuvent ne pas être acceptées et portées par l'enfant (95).

Cependant, si la prothèse est conçue dans les règles de l'art, respectant les principes de conception prothétique, qu'un suivi régulier, ainsi qu'une hygiène prothétique et bucco-dentaire minutieuse sont instaurés, les avantages l'emportent sur les inconvénients (96) (35).

Une étude menée par ALFADDA et al. portant sur la relation entre divers paramètres qualitatifs de la prothèse complète et la satisfaction des patients a montré qu'une prothèse mandibulaire cliniquement stable était le facteur le plus déterminant de la satisfaction des patients (97).

Les résultats atteints avec Rayan soulignent l'intérêt et le gain obtenu lors de la réhabilitation prothétique d'un enfant atteint de DE. Le traitement par prothèse adjointe est aujourd'hui le plus répandu dans les cas similaires de DE (17). Cependant il a été relevé dans ce cas précis le manque important de rétention de la PAC mandibulaire. Les limites de la prothèse amovible conventionnelle étant atteintes, l'enfant nécessitera au plus tôt une solution implanto-portée, en accord avec le centre de compétences des maladies odontologiques rares et correspondant aux connaissances et données actuelles de la science à ce sujet.

6. Conclusion

La prise en charge de patients atteints de dysplasie ectodermique est à portée de tout chirurgien dentiste, qu'il soit praticien libéral ou hospitalier, et n'a pas nécessité de plateau technique particulier. Elle exige toutefois une équipe pluridisciplinaire oeuvrant collectivement et de manière complémentaire au profit du patient. Du médecin généraliste à l'orthophoniste, en passant par le chirurgien dentiste ou le psychologue, tous les aspects de la pathologie nécessiteront un suivi régulier et systématique. Dans un cas comme celui étudié, en ce qui concerne la réhabilitation prothétique, celle-ci ne diffère en rien de la prise en charge d'un enfant dit « non malade ».

Cette thèse, au même titre que les travaux menés à l'échelle locale, nationale et internationale, a pour vocation d'aider à mieux comprendre et appréhender la multitude de problèmes auxquels les familles sont confrontées dans leurs efforts pour obtenir un diagnostic, maîtriser les problèmes de la vie quotidienne et avoir accès au traitement nécessaire pour leurs enfants (98).

C'est par la connaissance de la maladie, des symptômes et des caractéristiques de la dysplasie ectodermique que le chirurgien-dentiste fera partie intégrante du réseau de praticiens de santé intervenant dans le dépistage et la prise en charge anticipée des patients.

Tables des figures et illustrations, légendes

Figure 1 : Résultats d'une étude menée sur 61 patients atteints de DE afin de définir la fréquence des mutations identifiées pour chaque gène connu (CLUZEAU et al.) (8).....	17
Tableau 1 : Organisation de la dysplasie ectodermique en fonction des voies moléculaires (15).....	19
Figure 2 : Photographie de face au repos	27
Figure 3 : Photographie de face sourire.....	27
Figure 4 : Photographie de profil au repos	27
Figure 5 : Photographie de profil sourire.....	27
Figure 6 : Photographie endo-buccale vue de face.....	28
Figure 7 : Photographie endo-buccale vue de profil droite.....	28
Figure 8 : Photographie endo-buccale vue de profil gauche.....	28
Figure 9 : Photographie endo-buccale en vue occlusale de l'arcade maxillaire initiale.....	29
Figure 10 : Photographie endo-buccale en vue occlusale de l'arcade mandibulaire initiale.....	29
Figure 11 : Radiographie panoramique initiale.....	31
Figure 12 : Radiographie rétro-alvéolaire des incisives centrales maxillaires lactéales [51 - 61].....	32
Figure 13 : Moulage en plâtre de Paris de l'empreinte primaire maxillaire.....	38
Figure 14 : Moulage en plâtre de Paris de l'empreinte primaire mandibulaire.....	38
Figure 15 : Photographie de l'empreinte secondaire maxillaire en alginate à l'aide du PEI en résine photopolymérisable.....	41
Figure 16 : Photographie de l'empreinte secondaire mandibulaire en polyether Impregum™ de 3M® à l'aide du PEI en résine photopolymérisable.....	41
Figure 17 : Photographie du modèle secondaire maxillaire en plâtre FUJIROCK™ de GC®.....	42
Figure 18 : Photographie du modèle secondaire mandibulaire en plâtre FUJIROCK™ de GC®.....	42
Figure 19 : Photographie de la base d'occlusion maxillaire en cire.....	43
Figure 20 : Photographie de la base d'occlusion mandibulaire en cire.....	43
Figure 21 : Photographie en vue occlusal de la maquette en cire maxillaire sur le modèle secondaire	44
Figure 22 : Photographie en vue occlusale de la maquette en cire mandibulaire sur le modèle secondaire.....	44
Figure 23 : Photographie de face des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur.....	45
Figure 24 : Photographie du profil droit des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur.....	46
Figure 25 : Photographie du profil gauche des maquettes en cire en occlusion sur l'articulateur.....	46
Figure 26 : Photographie exo-buccale de face sourire avec les maquettes en cire.....	48

Figure 27 : Photographie de l'extrados de la PAP maxillaire après pose du renfort grillagé métallique et finitions.....	50
Figure 28 : Photographie de l'extrados de la PAC mandibulaire après finitions.....	50
Figure 29 : Photographie de l'intrados de la PAP maxillaire.....	50
Figure 30 : Photographie de l'intrados de la PAC mandibulaire.....	50
Figure 31 : Photographie de face au repos le jour de la livraison des prothèses (J0).....	52
Figure 32 : Photographie de face sourire le jour de la livraison des prothèses (J0).....	52
Figure 33 : Photographie de profil au repos le jour de la livraison des prothèses (J0).....	52
Figure 34 : Photographie de profil sourire le jour de la livraison des prothèses (J0).....	52
Figure 35 : Photographie exo-buccale de face des prothèses amovibles bi-maxillaires en occlusion	53
Figure 36 : Photographie de face au repos lors des doléances (J+2).....	54
Figure 37 : Photographie de face sourire lors des doléances (J+2).....	54
Figure 38 : Photographie de profil au repos lors des doléances (J+2).....	54
Figure 39 : Photographie de profil sourire lors des doléances (J+2).....	54
Figure 40 : Photographie de l'extrados de la PAP maxillaire après tests d'occlusion statique et dynamique.....	55
Figure 41 : Photographie de l'extrados de la PAC mandibulaire après tests d'occlusion statique et dynamique.....	55
Tableau 2 : Evolution de l'alimentation.....	56
Figure 42 : Photographie de face au repos lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45).....	57
Figure 43 : Photographie de face sourire lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45).....	57
Figure 44 : Photographie de profil au repos lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45).....	57
Figure 45 : Photographie de profil sourire lors du contrôle à 1 mois et demi (J+45).....	57
Figure 46 : Photographie exo-buccale de face des prothèses amovibles bi-maxillaires en occlusion à 1 mois et demi (J+45).....	58
Figure 47 : Carte de France de la répartitions des Centres de Référence et de Compétences du Réseau O-Rares.....	62

Références bibliographiques

1. Nyhan W, Sakati N. Diagnostic recognition of genetic disease. Vol. 1st ed. Lea & Febiger; 1987. 754 p.
2. Weech AA. Hereditary ectodermal dysplasia (congenital ectodermal defect): a report of two cases. *Am J Dis Child*. 1 avr 1929;37(4):766-90.
3. Perry J, Perry S, Soto D, Cline J, Mugayar L. Smiling factory: Early rehabilitation of two young children with ectodermal dysplasia - Case reports. *Phys Med Rehabil Res*. 2016;1(4).
4. Orphanet. Dysplasie ectodermique [Internet]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/>
5. Ou-Yang LW, Li TY, Tsai I. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *Eur J Paediatr Dent*. 2019;(2):139-42.
6. Priolo M, Lagana C. Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. *J Med Genet*. sept 2001;38(9):579-85.
7. Salinas CF, Jorgenson RJ, Wright JT, DiGiovanna JJ, Fete MD. 2008 International Conference on Ectodermal Dysplasias Classification: Conference report. *Am J Med Genet A*. 2009;149A(9):1958-69.
8. 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*. janv 2011;32(1):70-2.
9. Schmidt-Ullrich R, Paus R. Molecular principles of hair follicle induction and morphogenesis. *BioEssays News Rev Mol Cell Dev Biol*. mars 2005;27(3):247-61.
10. Nunn JH, Carter NE, Gillgrass TJ, Hobson RS, Jepson NJ, Meechan JG, et al. The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatric dentistry. *Br Dent J*. mars 2003;194(5):245-51.
11. Lauwers L, Wojcik T, Raoul G, Ferri J. Implants in congenital missing teeth. In: Hunziker EB, éditeur. *Preprosthetic and Maxillofacial Surgery*. Woodhead Publishing; 2011. p. 185-98.
12. CISMef. HeTOP [Internet]. Disponible sur: <https://www.hetop.eu/hetop/>
13. Shifman A, Chanannel I. Prevalence of taurodontism found in radiographic dental examination of 1,200 young adult Israeli patients. *Community Dent Oral Epidemiol*. 1978;6(4):200-3.
14. Itin PH, Fistarol SK. Ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet*. 15 nov 2004;131C(1):45-51.
15. Wright JT, Fete M, Schneider H, Zinser M, Koster MI, Clarke AJ, et al. Ectodermal dysplasias: Classification and organization by phenotype, genotype and molecular pathway. *Am J Med Genet A*. 2019;179(3):442-7.
16. Itin PH. Etiology and pathogenesis of ectodermal dysplasias. *Am J Med Genet A*. 2014;164(10):2472-7.

17. Halai T, Stevens C. Ectodermal dysplasia: a clinical overview for the dental practitioner. *Dent Update*. 2 oct 2015;42(8):779-90.
18. Chee S-Y, Wanga C-H, Lina W-D, Tsaia F-J. Ectodermal dysplasia (ED) syndrome. *BioMedicine*. déc 2014;4(4):27.
19. Kere J, Srivastava AK, Montonen O, Zonana J, Thomas N, Ferguson B, et al. X-linked anhidrotic (hypohidrotic) ectodermal dysplasia is caused by mutation in a novel transmembrane protein. *Nat Genet*. août 1996;13(4):409-16.
20. Saltnes SS, Jensen JL, Sæves R, Nordgarden H, Geirdal AØ. Associations between ectodermal dysplasia, psychological distress and quality of life in a group of adults with oligodontia. *Acta Odontol Scand*. 17 nov 2017;75(8):564-72.
21. Bergendal B. Orofacial manifestations in ectodermal dysplasia-A review. *Am J Med Genet A*. oct 2014;164(10):2465-71.
22. Reyes-Real J, Mendoza-Ramos MI, Garrido-Guerrero E, Méndez-Catalá CF, Méndez-Cruz AR, Pozo-Molina G. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: clinical and molecular review. *Int J Dermatol*. 2018;57(8):965-72.
23. Cambiaghi S, Restano L, Pääkkönen K, Caputo R, Kere J. Clinical Findings in Mosaic Carriers of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Arch Dermatol*. 1 févr 2000;136(2):217-24.
24. Allali J, Roche O, Monnet D, Brezin A, Renard G, Dufier J-L. Dysplasie ectodermique anhidrotique : « l'ameibomie congénitale ». *J Fr Ophtalmol*. mai 2007;30(5):525-8.
25. Chami B, Rahmani EM, Naoumi N, Hafid A, El Hourri M, El Mohtarim B, et al. La dysplasie ectodermique anhidrotique : à propos de deux cas. *Actual Odonto-Stomatol*. mars 2007; (237):83-92.
26. Geirdal AØ, Saltnes SS, Storhaug K, Åsten P, Nordgarden H, Jensen JL. Living with orofacial conditions: psychological distress and quality of life in adults affected with Treacher Collins syndrome, cherubism, or oligodontia/ectodermal dysplasia—a comparative study. *Qual Life Res*. avr 2015;24(4):927-35.
27. Kotecha S, Turner PJ, Dietrich T, Dhopatkar A. The impact of tooth agenesis on oral health-related quality of life in children. *J Orthod*. juin 2013;40(2):122-9.
28. Cawood JJ, Howell RA. A classification of the edentulous jaws. *Int J Oral Maxillofac Surg*. août 1988;17(4):232-6.
29. Bergendal B, McAllister A, Stecksén-Blicks C. Orofacial dysfunction in ectodermal dysplasias measured using the Nordic Orofacial Test-Screening protocol. *Acta Odontol Scand*. janv 2009;67(6):377-81.
30. Jalabert-Malbos M-L, Mishellany-Dutour A, Woda A, Peyron M-A. Particle size distribution in the food bolus after mastication of natural foods. *Food Qual Prefer*. juill 2007;18(5):803-12.
31. AFCN - Agence fédérale de Contrôle nucléaire. Recommandations et bonnes pratiques [Internet]. 2017. Disponible sur: <https://afcn.be/fr/professionnels/professions-medicales/pratique-dentaire/>
32. Weide YS-VD, Beemer FA, Faber J a. J, Bosman F. Symptomatology of patients with oligodontia. *J Oral Rehabil*. 1994;21(3):247-61.

33. Badar SB, Ghafoor R. Diagnostic perplexity of panoramic radiograph. *BMJ Case Rep.* juill 2016;10:1-2.
34. Clauss F, Mathis R, Obry F, Kamm Q, Perrin-Schmitt F, Manière M-C. Prise en charge multidisciplinaire des agénésies dentaires multiples associées aux dysplasies ectodermiques hypohidrotiques. *Rev Orthopédie Dento-Faciale.* 1 oct 2013;47(4):409-20.
35. Siepmann S, Holst AI, Holst S, Heydecke G. Aspects psychologiques et médico- dentaires relatifs aux traitements prothétiques chez les enfants. *Rev Mens Suisse Odontostomatol.* nov 2008;118:1060-4.
36. Bala M, Pathak A. Ectodermal dysplasia with true anodontia. *J Oral Maxillofac Pathol JOMFP.* 2011;15(2):244-6.
37. Franchi L, Branchi R, Tollaro I. Craniofacial changes following early prosthetic treatment in a case of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia. *ASDC J Dent Child.* avr 1998;65(2):116-21.
38. Morrier J-J, Millet C, Richard B, Guilbert A, Duprez J-P. Prothèses chez l'enfant. *EMC - Médecine Buccale.* 2018;13(2):1-13.
39. Caron M, Delfosse C, Noulé M, Beauventre L, Lafforgue P. Hypodontia, Oligodontia, Anodontia and Syndromes of Developmental Anomalies. *Dent Med Probl.* 2003;40(1):109-15.
40. Lord JL, Teel S. The overdenture. *Dent Clin North Am.* oct 1969;13(4):871-81.
41. The glossary of prosthodontic terms. *J Prosthet Dent.* juill 2005;94(1):10-92.
42. Samra RK, Bhide SV, Goyal C, Kaur T. Tooth supported overdenture : A concept overshadowed but not yet forgotten ! *J Oral Res Rev.* 2015;7:16-21.
43. Crum RJ, Rooney GE. Alveolar bone loss in overdentures: a 5-year study. *J Prosthet Dent.* déc 1978;40(6):610-3.
44. Reitz PV, Weiner MG, Levin B. An overdenture survey: Preliminary report. *J Prosthet Dent.* 1 mars 1977;37(3):246-58.
45. Loiselle RJ, Crum RJ, Rooney GE, Stuever CH. The physiologic basis for the overlay denture. *J Prosthet Dent.* juill 1972;28(1):4-12.
46. Renner RP, Gomes BC, Shakun ML, Baer PN, Davis RK, Camp P. Four-year longitudinal study of the periodontal health status of overdenture patients. *J Prosthet Dent.* mai 1984;51(5):593-8.
47. Rissin L, House JE, Manly RS, Kapur KK. Clinical comparison of masticatory performance and electromyographic activity of patients with complete dentures, overdentures, and natural teeth. *J Prosthet Dent.* mai 1978;39(5):508-11.
48. Henking JP. Overdentures. *J Dent.* sept 1982;10(3):217-25.
49. Maroulakos G, Artopoulou II, Angelopoulou MV, Emmanouil D. Removable partial dentures vs overdentures in children with ectodermal dysplasia: two case reports. *Eur Arch Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent.* juin 2016;17(3):205-10.
50. Syriac G, Joseph E, Rupesh S, Mathew J. Complete Overlay Denture for Pedodontic Patient with Severe Dentinogenesis Imperfecta. *Int J Clin Pediatr Dent.* déc 2017;10(4):394-8.

51. Eaton JJ, McTigue DJ, Fields HW, Beck M. Attitudes of contemporary parents toward behavior management techniques used in pediatric dentistry. *Pediatr Dent.* avr 2005;27(2):107-13.
52. Farhat-McHayleh N. Techniques for Managing Behaviour in Pediatric Dentistry: Comparative Study of Live Modelling and Tell–Show–Do Based on Children’s Heart Rates during Treatment. 2009;75(4):7.
53. Naulin-Ifi C. Odontologie pédiatrique clinique. Edition CdP. Initiatives Sante; 2011. 302 p.
54. Pompignoli M, Doukhan DR Jean-Yves. Prothèse complète: 4e édition. Clinique et laboratoire. Initiatives Sante; 2015. 604 p.
55. Jaudoin P, Millet C, Mifsud S. Empreintes en prothèse complète. *EMC - Médecine Buccale.* 2008;3(1):1-19.
56. Punj A, Bompolaki D, Garaicoa J. Dental Impression Materials and Techniques. *Dent Clin North Am.* oct 2017;61(4):779-96.
57. Merzouk N, Berrada S, Berrada S, Abdedine A. Critères de choix des matériaux et techniques d’empreinte en Prothèse Amovible Partielle. *Actual Odonto-Stomatol.* sept 2008;(243):265-77.
58. Jabłoński S. Illustrated Dictionary of Dentistry. Saunders; 1982. 956 p.
59. Jeannin C, Millet C. Rapport intermaxillaire. *EMC - Odontol.* 2006;1-9.
60. Pompignoli M, Doukhan J-Y, Raux D. Prothèse complète: Clinique et laboratoire. Vol. Tome 2. Ed. CdP; 2005. 205 p.
61. Millet C, Jeannin C, Jaudoin P. Dimensions verticales en prothèse complète. *EMC - Médecine Buccale.* 2008;3(1):1-12.
62. Hüe O, Berteretche M-V. Prothèse complète : réalité clinique, solutions thérapeutiques. *Quintessence international;* 2003. 292 p.
63. Shanahan TEJ. Physiologic vertical dimension and centric relation. *J Prosthet Dent.* mars 2004;91(3):206-9.
64. Kandasamy S, Greene C, Obrez A. An evidence-based evaluation of the concept of centric relation in the 21st century. *Quintessence Int.* 14 sept 2018;49(9):755-60.
65. Wiens JP, Goldstein GR, Andrawis M, Choi M, Priebe JW. Defining centric relation. *J Prosthet Dent.* 1 juill 2018;120(1):114-22.
66. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *BMJ Case Rep.* 22 juin 2012;2012.
67. Helfer M, Louis J, Vermande G. Gestion des rapports intermaxillaires en prothèse amovible complète. *Strat Prothétique.* 2010;10(1):9.
68. Orthlieb JD. La courbe de Spee : un impératif physiologique et prothétique. *Cah Prothèse.* 1 janv 1983;89-116.
69. Derbanne A, Sitbon M, Landru MM. La prothèse dentaire pédiatrique : quand ? pourquoi ? comment ? *Rev Francoph Odontol Pediatr.* 2007;2(4):160-6.

70. Fajri L, Benfdil F, El Mohtarim B, El Wady W, Abdedine A. La prothèse complète mandibulaire : stabilité et rétention. Actual Odonto-Stomatol. sept 2009;(247):267-86.
71. Helfer M, Bemer J, Louis J. Equilibration occlusale en prothèse amovible complète. Strat Prothétique. 2010;10(3):10.
72. Santoni P. Maîtriser la prothèse amovible partielle. Éditions CdP; 2004. 216 p.
73. Pirnay DL. Quadrilatère d'équilibre en Prothèse Adjointe Partielle. Fil Dent. janv 2010;(49):2.
74. Batarec É, Buch D. Abrégé de prothèse adjointe partielle. Masson; 1989. 220 p.
75. Schoendorff R, Millet C. Rétention en prothèse complète. EMC - Odontol. 1995;1-10.
76. Vallittu PK. A review of methods used to reinforce polymethyl methacrylate resin. J Prosthodont Off J Am Coll Prosthodont. sept 1995;4(3):183-7.
77. Esclassan R, Esclassan-Noirrit E, Lacoste-Ferré M-H, Guyonnet J-J. Prothèse adjointe partielle : occlusion, choix et montage des dents. Polymérisation des bases. EMC - Dent. 1 févr 2004;1(1):2-24.
78. Wolff A, Ofer S, Raviv M, Helft M, Cardash HS. The flow rate of whole and submandibular/sublingual gland saliva in patients receiving replacement complete dentures. J Oral Rehabil. avr 2004;31(4):340-3.
79. Koshino H, Hirai T, Ishijima T, Tsukagoshi H, Ishigami T, Tanaka Y. Quality of life and masticatory function in denture wearers. J Oral Rehabil. 1 mai 2006;33(5):323-9.
80. Goffman E. Stigma: Notes on the Management of Spoiled Identity. Soc Forces. 1 oct 1964;43(1):127-8.
81. van Waas MA. Determinants of dissatisfaction with dentures: a multiple regression analysis. J Prosthet Dent. nov 1990;64(5):569-72.
82. Kramer F-J, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. Clin Oral Implants Res. févr 2007;18(1):140-6.
83. HAS - Haute Autorité de Santé. Portail HAS Professionnels [Internet]. Disponible sur: <https://www.has-sante.fr/>
84. Clauss F, Schmittbuhl M, Waltmann E, Obry F, Manière M-C. Phénotypes et thérapeutiques implanto-prothétiques précoces de la dysplasie ectodermique hypohidrotique liée à l'X (DEX). Rev Francoph Odontol Pediatr. 04(3):116-30.
85. Réseau Maladies Rares Méditerranée [Internet]. Disponible sur: <https://www.reseau-maladies-rares.fr/>
86. O-Rares : Manifestations orales et dentaires des maladies rares [Internet]. [cité 25 oct 2019]. Disponible sur: <https://www.o-rares.com/>
87. Yap A, Klineberg I. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia and tooth agenesis: A critical review of the literature. J Prosthet Dent. août 2010;104(2):97.
88. Huang PY, Driscoll CF. From childhood to adulthood: Oral rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia. J Prosthet Dent. sept 2014;112(3):439-43.

89. Miranda SB, Possebon AP da R, Schuster AJ, Marcello-Machado RM, Pinto L, Faot F. Relationship Between Masticatory Function Impairment and Oral Health-Related Quality of Life of Edentulous Patients: An Interventional Study. *J Prosthodont*. juill 2019;28(6):634-42.
90. Zhang L, Lyu C, Shang Z, Niu A, Liang X. Quality of Life of Implant-Supported Overdenture and Conventional Complete Denture in Restoring the Edentulous Mandible: A Systematic Review. *Implant Dent*. déc 2017;26(6):945-50.
91. Feine JS, Carlsson GE, Awad MA, Chehade A, Duncan WJ, Gizani S, et al. The McGill consensus statement on overdentures. Mandibular two-implant overdentures as first choice standard of care for edentulous patients. Montreal, Quebec, May 24-25, 2002. *Int J Oral Maxillofac Implants*. août 2002;17(4):601-2.
92. Bohner L, Hanisch M, Kleinheinz J, Jung S. Dental implants in growing patients: a systematic review. *Br J Oral Maxillofac Surg*. juin 2019;57(5):397-406.
93. Felton DA, Misch CE, Cordaro L. Comprehensive Treatment Planning for Complete Arch Restorations. In: *Osseointegration and Dental Implants*. John Wiley & Sons, Ltd; 2009. p. 27-42.
94. Hummel P, Guddack S. Psychosocial Stress and Adaptive Functioning in Children and Adolescents Suffering from Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. *Pediatr Dermatol*. mai 1997;14(3):180-5.
95. Law CS. Space Maintenance in the Primary Dentition. In: Nowak AJ, Christensen JR, Mabry TR, Townsend JA, Wells MH, éditeurs. *Pediatric Dentistry*. 6th éd. Philadelphia; 2019. p. 379-85.
96. Ngo BT, Vandomme J, Trentesaux T, Delfosse C. Prise en charge bucco-dentaire d'un enfant atteint du syndrome de Beckwith-Wiedemann. *Rev Francoph Odontol Pediatr*. 2015;10(4):184-5.
97. Alfadda SA. The relationship between various parameters of complete denture quality and patients' satisfaction. *J Am Dent Assoc*. 1 sept 2014;145(9):941-8.
98. Bergendal B. Oligodontia and ectodermal dysplasia - on signs, symptoms, genetics, and outcomes of dental treatment. *Swed Dent J Suppl*. 2010;(205):13-78, 7-8.

Prise en charge bucco-dentaire d'un enfant atteint de dysplasie ectodermique /
DJEFLAT Sid-Ahmed.- p. 76 : ill. 47 ; réf. 98.

Domaines : Pédonodontie

Mots clés Rameau: Dysplasie ; Anodontie ; Pédonodontie ; Prothèses dentaires ;
Implantologie dentaire-Enfants.

Mots clés FMeSH: Dysplasie ectodermique ; Anodontie ; Pédonodontie ;
Overdenture ; Implants dentaires-Enfant.

Résumé de la thèse en français

Les jeunes patients atteints de dysplasie ectodermique souffrent de troubles esthétiques et fonctionnels. Un diagnostic et une interception précoce sont indispensables pour améliorer le développement physiologique et socio-psychologique.

Ce cas clinique a pour objectif d'illustrer la prise en charge et le traitement bucco-dentaire d'un enfant atteint de dysplasie ectodermique diagnostiquée de manière fortuite à l'âge de 5 ans, malgré les signes indéniables de cette pathologie.

Au moyen d'une prothèse de recouvrement maxillaire et d'une prothèse complète mandibulaire conventionnelle, les apports ainsi que les limites de ces traitements seront mis en avant. Le suivi ainsi que le bien être de l'enfant seront la pierre angulaire de cette prise en charge.

JURY :

Présidente : Madame la Professeure Caroline DELFOSSE

Assesseurs :

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLER

Madame le Docteur Mathilde LOBRY