

UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année de soutenance : 2022

N°:

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

Présentée et soutenue publiquement le 21 septembre 2022

Par Suzon DAPVRIL

Né(e) le 29 juin 1996 à Valenciennes – France

La dentinogénèse imparfaite, les particularités de sa prise en charge et élaboration de plaquettes informatives à destination des familles des patients et des chirurgiens-dentistes.

JURY

Président : Madame la Professeure Caroline DELFOSSE

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Madame le Docteur Joséphine IDOUX

Président de l'Université	:	Pr. J-C. CAMART
Directrice Générale des Services de l'Université	:	M-D. SAVINA
Doyen UFR3S	:	Pr. D. LACROIX
Directrice des Services d'Appui UFR3S	:	G. PIERSON
Doyen de la faculté d'Odontologie – UFR3S	:	Pr. C. DELFOSSE
Responsable des Services	:	M. DROPSIT
Responsable de la Scolarité	:	G. DUPONT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE LA FACULTE.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
C. DELFOSSE	Responsable du Département d'Odontologie Pédiatrique Doyen de la faculté d'Odontologie – UFR3S
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
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
X. COUDEL	Biologie Orale
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
F. DESCAMP	Prothèses
M. DUBAR	Parodontologie
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDEBERT	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
T. MARQUILLIER	Odontologie Pédiatrique
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
W. PACQUET	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
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.

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 « Sédation consciente pour les soins bucco-dentaires » (Strasbourg I)

Doyen du Département « faculté d'odontologie » de l'UFR3S - Lille

J'apprécie l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury de cette thèse. Votre connaissance et votre aisance envers les enfants en situation de handicap m'a toujours beaucoup touchée et inspirée. Veuillez trouver ici l'expression de mon plus profond respect et de ma sincère gratitude.

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 Médicale et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

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

Je vous remercie d'avoir accepté de participer à ce jury de thèse, mais aussi pour vos enseignements en odontologie pédiatrique, toujours avec cette même passion. Merci pour votre bienveillance et votre gentillesse durant toutes mes années d'étude.

Veillez trouver ici le témoignage de mon profond respect.

Monsieur le Docteur Thomas MARQUILLIER

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Section Développement, Croissance et Prévention

Département d'Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Santé Publique

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 éducations en santé

Formation Certifiante en Education Thérapeutique du Patient

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

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

Responsable de l'Unité Fonctionnelle d'Odontologie Pédiatrique – CHU de Lille

Vous m'avez fait l'honneur de bien vouloir prendre part à mon jury. Veuillez trouver ici le témoignage de ma sincère reconnaissance. Soyez assuré de ma reconnaissance et de mon profond respect.

Madame le Docteur Joséphine IDOUX
Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD
Section Développement, Croissance et Prévention
Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures en Odontologie Pédiatrique et Prévention – Paris Descartes

Je vous remercie d'avoir accepté de diriger cette thèse. Notre collaboration fut un réel plaisir et j'apprécie votre implication malgré vos impératifs personnels. Votre gentillesse et votre dynamisme ont guidé mon travail. Votre joie de vivre et votre patience ont marqué mes vacances d'odontologie pédiatrique.

Veillez trouver ici le témoignage de mon profond respect et de mes sentiments les plus sincères.

Tables des abréviations

AI = amélogénèse imparfaite

CFAO = conception et fabrication assistées par ordinateur

CPJE = carie précoce du jeune enfant

CVI = ciment verre ionomère

DI = dentinogénèse imparfaite

ODB = odontoblastes

OI = ostéogénèse imparfaite

RCP = réunion de concertation pluridisciplinaire

RGO = reflux gastro-oesophagien

Table des matières

1. La pathologie, sa classification et ses particularités	15
1.1. Définitions	15
1.2. Aspects cliniques	19
1.2.1. Teinte	19
1.2.2. L'attrition	21
1.3. Aspects radiologiques	22
1.3.1. Constriction cervicale et couronne de forme globuleuse.....	22
1.3.2. Chambre pulpaire	22
1.3.3. Forme des racines	22
1.3.4. Pathologies péri apicales	23
1.4. Classification	23
1.5. Répercussions et conséquences bucco-dentaires	28
1.6. Génétique	29
1.6.1. La DI isolée	29
1.6.2. La DI syndromique	30
1.7. Maladie rare associée : l'ostéogénèse imparfaite (OI)	31
1.8. Diagnostic différentiel	33
1.8.1. Anomalies présentes dès l'éruption de la dent	33
1.8.2. Anomalies post éruptives	37
2. Spécificités de la prise en charge buccodentaire	40
2.1. Sur la prévention	42
2.2. Sur la douleur	44
2.2.1. Les abcès	44
2.2.2. Les kystes	44
2.3. Sur le plan fonctionnel.....	45
2.3.1. Protéger les dents	45
2.3.2. Remplacer les dents absentes	48
2.4. Sur le plan esthétique	50
2.4.1. L'éclaircissement dentaire.....	51
2.4.2. Techniques de restauration directes	51
2.4.3. Les techniques de restaurations indirectes.....	54
2.5. Sur la prise en charge ODF	57

3. Les plaquettes informatives	60
3.1. Objectif	60
3.2. Circuit de distribution	61
3.2.1. Support de distribution	61
3.2.2. Moyens de distribution	62
3.3. Modèle familles	63
3.4. Modèle praticien	67
Conclusion	71
Index des illustrations	80

Introduction

La dentinogénèse imparfaite est une maladie rare, héréditaire autosomique dominante. Ainsi lorsqu'un patient est atteint, le risque de transmission à l'enfant est alors de 50% (1).

Sa prévalence est 1/6000 à 1/8000 individus. Elle touche autant les femmes que les hommes (2)

La dentinogénèse imparfaite est une pathologie impactant les étapes de la cytodifférenciation des tissus : elle conduit donc à des anomalies de structure.

Les pathologies impactant la cytodifférentation affectent des gènes de structure qui s'expriment pendant les étapes de la formation des tissus squelettiques et dont la mutation engendre une anomalie de l'histogénèse, comme par exemple dans la minéralisation du tissu. Ces anomalies de structure peuvent toucher l'émail, la dentine, le ciment... Il existe également d'autres anomalies de structure : l'amélogénèse imparfaite, la MIH ou encore l'hypoplasie partielle de l'émail (3,4).

Cette maladie génère souvent, surtout chez les enfants, des craintes, des hypersensibilités dentaires, des dysfonctions (masticatoires...).

Son tableau clinique peut être marqué (dents petites, ambrées, ...) et entraîne souvent des problèmes psychologiques chez l'enfant : il est victime de moqueries à l'école car l'aspect des dents est parfois confondu avec un manque d'hygiène (5). L'enfant est dans l'incompréhension et sa famille peut trouver des difficultés à expliquer sa maladie. Celle-ci a un impact psychosocial sur les familles qui en sont atteintes (6).

Chez l'omnipraticien cette maladie est encore trop souvent méconnue. Lorsqu'elle l'est, le praticien ne sait souvent pas quelle thérapeutique choisir. En effet il est difficile de trouver une thérapeutique adaptée au niveau fonctionnel et esthétique mais aussi selon l'âge de l'enfant. Une prise en charge précoce est recommandée.

Les maladies rares orales et dentaires requièrent une prise en charge spécialisée pluridisciplinaire (1).

Le but de cette thèse est d'accompagner les familles dans leur statut médico-social parfois difficile ainsi que les praticiens dans la prise en charge de la dentinogénèse imparfaite.

Pour cela nous aborderons la définition de cette pathologie, sa classification et ses répercussions sur la sphère oro-faciale. Ensuite nous décrirons les différentes solutions thérapeutiques. Pour terminer nous verrons l'élaboration de plaquettes informatives à destination des familles et des chirurgiens-dentistes.

1. La pathologie, sa classification et ses particularités

1.1. Définitions

La dent est composée d'une couronne (partie visible en bouche) et d'une racine (partie invisible). Elle est implantée dans l'os par l'intermédiaire d'un ligament alvéolaire entourant chaque racine.

La couronne est composée d'émail dans sa partie extérieure. Sous cette couche tissulaire, nous avons la dentine et au centre de celle-ci nous retrouvons la pulpe. La pulpe est le cœur de la dent. Elle lui donne son innervation, sa sensibilité et sa vitalité. La dentine et la pulpe forment le complexe dentino-pulpaire.

La racine est composée dans sa partie extérieure de cément puis de dentine et enfin nous avons la pulpe en son centre (sous forme de canaux radiculaires) (7).

Les trois tissus minéralisés de la dent sont l'émail, la dentine et le cément (Figure 1).

La formation initiale du germe dentaire est due à l'activation d'un certain nombre de gènes, de facteurs de transcription et de facteurs de croissance (8).

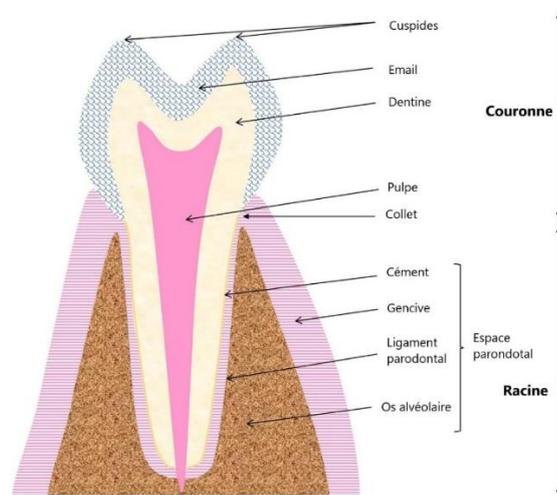


Figure 1 : Principaux repères anatomiques des dents (7)

La dentinogénèse imparfaite touche la dentine, c'est pourquoi nous décrivons dans les prochains paragraphes la dentine et la dentinogénèse.

La dentine est l'un des tissus principaux de la dent. Sa composition et sa structure complexe lui permettent de supporter des contraintes importantes comme la mastication. Des études phylogénétiques ont montré que la dentine est proche de l'os dans sa composition (9). La publication de nombreuses études montre que la différence entre les deux tissus est de moins en moins évidentes : de nombreuses molécules sont communes à l'os alvéolaire et la dentine (10).

La dentine est plus souple que l'émail mais plus dure que l'os. Celle-ci est recouverte au niveau de la couronne par l'émail et au niveau de la racine par le cément. Elle est donc physiologiquement invisible en bouche.

La dentine est composée à 70% de cristaux d'hydroxyapatite, 20% de matière organique et 10% d'eau (10).

La dentine est composée de tubuli. Ceux-ci rayonnent entre la pulpe et l'émail au niveau de la couronne, et la pulpe et le cément au niveau de la racine de la dent.

On parle de complexe dentino-pulpaire : la pulpe et la dentine sont des tissus conjonctifs spécialisés d'origine mésodermique. La dentine représente la partie minéralisée de celui-ci.

La dentine primaire et secondaire est formée par les odontoblastes (ODB) se situant à la limite entre la chambre pulpaire et la dentine : leur corps cellulaire se trouve dans la chambre pulpaire alors que leur prolongement cellulaire se situe dans les tubules dentinaires et baigne dans un fluide dentinaire. Ces prolongements cellulaires sont également appelés prolongements de Tomes et sont responsables de la sensibilité dentinaire (11,12).

Ces tubules relient donc l'extérieur de la dent aux terminaisons nerveuses (Figure 2). On peut donc en déduire qu'une perte d'émail permet alors aux stimuli extérieurs d'atteindre les terminaisons nerveuses de la pulpe, et entraîne donc une hypersensibilité (13).

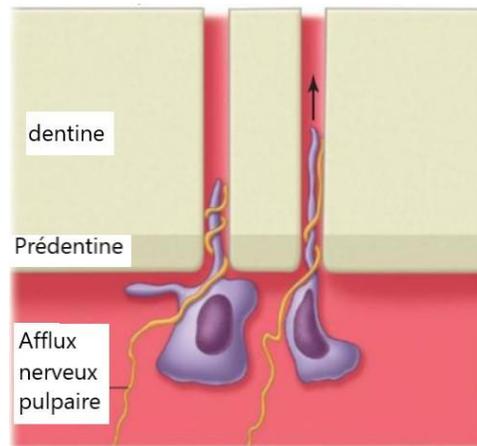


Figure 2 : Terminaisons nerveuses de l'odontoblaste dans les tubulis (11)

La dentinogénèse est la création de la dentine par les odontoblastes. Les ODB sont responsables de la sécrétion de la matrice organique retrouvée dans la pré-dentine, puis de sa minéralisation (4).

La dentinogénèse permet de créer différentes couches de dentine de façon centripète. De la superficie de la dent à la pulpe nous retrouvons :

- **Le manteau dentinaire** : accolé à l'émail et dépourvu de tubulis, il est peu minéralisé.
- La **dentine primaire** qui est créée lors de la formation de la dent par les odontoblastes, et jusqu'à édification totale de la racine et la rencontre avec une dent antagoniste.
- La **dentine secondaire** est créée après l'éruption de la dent et son édification continue tout au long de la vie, même si sa celle-ci diminue avec l'âge. Elle est physiologique et responsable de la diminution progressive de la lumière canalaire tout au long de la vie de la dent.

Les dentines primaire et secondaire, aussi appelées dentines **circumpulpaire**s, sont des dentines physiologiques et sont composées de dentine inter-tubulaire (entre les tubuli) et de dentine péri-tubulaire (10)(Figure 3).

La dentine intratubulaire est tout d'abord composée de pré-dentine secrétée par les odontoblastes. Par la suite les odontoblastes créent un dépôt de cristaux d'hydroxyapatite sur la pré-dentine : on obtient ainsi de la dentine minéralisée.

La dentine péri ou intra canalaire, quant à elle, se forme plus tardivement puisqu'elle est déposée secondairement à l'intérieur des tubuli, induisant une diminution de leur diamètre.

- La **dentine tertiaire**, aussi appelée dentine réactionnelle, secrétée en cas d'agression mécanique ou thermique par la pulpe pour se protéger. Cette dentine est donc moins structurée et entraîne une diminution non physiologique du volume pulpaire.

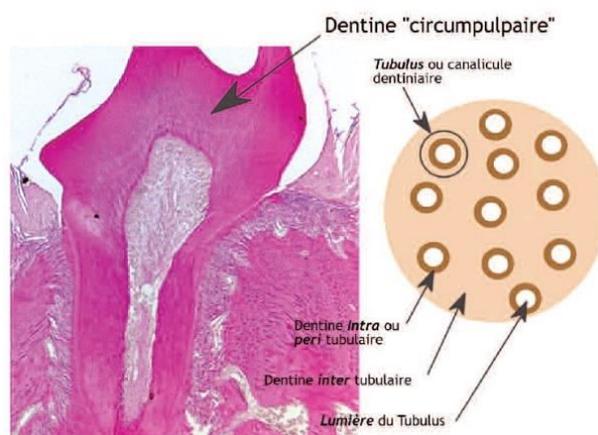


Figure 3 : DESCRIPTION SCHEMATIQUE DE LA STRUCTURE DE LA DENTINE CIRCUMPULPAIRE (OU ORTHODENTINE)
(10).

La dentinogénèse imparfaite (DI) est décrite pour la première fois vers la fin du 19^e siècle. C'est une maladie de structure d'origine acquise. Anciennement appelée maladie de Capdedont, dysplasie opalescente héréditaire ou dents brunes héréditaires (14), le terme de dentinogénèse imparfaite a vu le jour avec Robert et Schour en 1939 (15). La DI est une maladie héréditaire autosomique dominante pouvant atteindre soit uniquement la dentition primaire soit la dentition primaire et secondaire. La DI atteint toutes les dents de la denture.

Elle atteint toujours plus sévèrement la denture primaire. La DI est l'atteinte dentinaire la plus courante (4).

Cette anomalie dentinaire d'origine génétique entraîne une formation et une minéralisation dentinaire anormale avec un tableau clinique souvent très marqué à l'origine de nombreuses répercussions sur la sphère orofaciale. Contrairement à certaines pensées populaires, cette anomalie n'augmente pas la susceptibilité à la carie (16).

La dentinogénèse imparfaite est dû à une mutation d'un gène codant pour une protéine de la dentine, la DSPP.

Histologiquement, la dentine circumpulpaire est hypo-minéralisée (33% de moins que la dentine normale) ce qui lui confère une microdureté. Sa structure est irrégulière, les tubules sont désordonnés, larges et peu nombreux et des inclusions cellulaires sont visibles au niveau des zones d'oblitération pulpaire. Les odontoblastes n'ont pour la plupart pas de prolongement odontoblastique : leur organisation est anarchique et se rapproche de celle de la dentine réactionnelle (4,17).

Les cristaux d'hydroxyapatite ont des formes irrégulières et il existe des espaces entre le collagène et les cristaux, créant ainsi de larges espaces de matrice non calcifiée (17).

La pulpe a un volume irrégulier et est comblée par une matrice dentinaire irrégulière. Elle apparaît très souvent calcifiée.

L'émail a une structure normale mais est soutenu par une dentine anormale. C'est pour cela que parfois, suite à une prise en charge tardive de la DI, l'émail a subi un clivage et il ne reste plus que la dentine (17,18).

1.2.Aspects cliniques

1.2.1. Teinte

Le défaut structurel de la dentine entraîne la dyschromie de la dent. Cette dyschromie n'est pas uniforme. Il existe différentes teintes : jaune orangé, gris, bleu, ambre, marron (Figure 4,5,6).

Cette dyschromie est souvent le motif de consultation puisqu'elle engendre comme conséquence majeure un défaut esthétique.

Ce défaut esthétique entraîne un préjudice personnel avec une altération de la communication puisque la personne est complexée par cette teinte.

La dyschromie peut être évolutive et aggravée par l'attrition. Elle est cependant toujours plus marquée en denture temporaire (4).

Cette teinte correspond aux anomalies de couleur de la dentine visible à travers l'émail. Cette coloration dentinaire serait liée aux différences histopathologiques de la DI : canalicules groupées en faisceaux, oblitération de la pulpe, inclusion cellulaire (17)...



Figure 4 : Teinte brun-gris opalescent de l'ensemble de la denture (4)



Figure 5 : Denture mixte avec les dents temporaires de coloration ambrée-brunâtre et les dents permanentes en cours d'éruption non dyschromiées (1)



Figure 6 : Aspect bleutée-ambrée des dents dans le cas de la DI (19)

1.2.2. L'attrition

L'émail a tendance à se détacher initialement en raison du manque de solidité de la structure sous-jacente et du manque de cohésion de la jonction amélo-dentinaire. On dit que l'émail « s'effrite ». Il est très courant que dès son éruption, l'émail des dents lactéales commence à s'effriter au niveau du bord incisif des dents antérieures et au niveau des cuspides des dents postérieures (Figure 7-8). L'attrition peut varier de la simple facette d'abrasion jusqu'à une perte coronaire totale (4).



Figure 7 : aspect clinique d'une DI de type modéré en denture temporaire (20)



Figure 8 : denture temporaire, abrasion des bords incisifs et des faces occlusales des molaires mandibulaires – Source personnelle, iconographie du Dr Idoux

1.3.Aspects radiologiques

L'aspect radiologique **est pathognomonique** de la DI (21)

1.3.1. Constriction cervicale et couronne de forme globuleuse

Les DI créent une constriction cervicale plus marquée que la normale : les couronnes apparaissent donc de forme globuleuse à la radiographie (Figure 9).

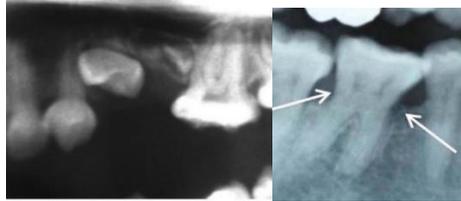


Figure 9 : Couronne globuleuse « en tulipe » avec une constriction cervicale marquée (7)

1.3.2. Chambre pulpaire

La chambre pulpaire contient parfois des pulpolithes. Ce sont des calculs se formant dans la pulpe dentaire et visibles à la radiographie (22). La pulpe est très souvent oblitérée, calcifiée. Nous avons même parfois une absence de lumière canalaire (Figure 10). Ceci complique les traitements endodontiques.



Figure 10 : Panoramique dentaire d'un cas de DI représentant la pulpe oblitérée et les constrictions cervicales – Source Personnelle (iconographie du Dr Idoux)

1.3.3. Forme des racines

Les racines sont souvent courtes et grêles (Figure 11). Cela peut entraîner une mobilité dentaire. Cela augmente également la difficulté des traitements endodontiques (4).



Figure 11 : Racines courtes dans le cas de DI (7)

1.3.4. Pathologies péri apicales

L'usure dentaire entraîne une exposition de la dentine. Cette dentine devient alors perméable aux bactéries, ce qui entraîne des inflammations et des nécroses pulpaire (4). L'oblitération pulpaire entraîne également la nécrose pulpaire. Nous avons donc des radioclarités apicales avec une absence de lésion carieuse (Figure 12). Leur nombre et leur taille varie en fonction de la sévérité de la DI (23).



Figure 12 : lésion apicale avec absence de lésion carieuse (24)

1.4. Classification

La première classification de ce défaut de structure de la dentine, la classification de Shields, a vu le jour en 1973 (25). Elle se base sur les caractéristiques cliniques et radiologiques. Elle classe trois types de dentinogénèses imparfaites (DGI-I, DGI-II, DGI-III) et deux types de dysplasies dentinaires (DD-I, DD-II). Elle est parfois aujourd'hui encore utilisée même si une classification plus récente a vu le jour : celle du Dr La Dure-Molla en 2014.

Dentinogénèse imparfaite héréditaire de type I	
<p>Forme associée à l'ostéogénèse imparfaite. C'est une manifestation buccale d'une déficience en collagène.</p> <p>Les deux dentures sont touchées : couleur ambrée, translucide et sensible à l'attrition. La denture temporaire est comme souvent plus atteinte.</p> <p>Radiologiquement nous observons des couronnes globuleuses avec une constriction cervicale et des racines courtes avec une constriction radiculaire. Il y a une oblitération totale de la chambre pulpaire (1,7,25,26).</p>	
Dentinogénèse imparfaite héréditaire de type II	
<p>La plus courante des DI, elle touche les deux dentures de la même manière que la DI de type I mais n'est pas associée à l'ostéogénèse imparfaite. Le tableau clinique et radiologique est proche : teinte ambrée, translucide avec une attrition précoce (Figure 13). L'émail est souvent absent car non soutenu. Une oblitération pulpaire apparaît rapidement dès l'éruption de la dent (signe pathognomonique de la DI). Les racines sont grêles et présentent souvent une radioclarité apicale sans rapport avec une lésion carieuse.</p>	<p>Figure 13 : Enfant de six ans atteint d'une DI de type 2 selon la classification de Shields (26)</p>
Dentinogénèse imparfaite héréditaire de type III	
<p>Maladie retrouvée dans une population isolée dans le sud de Maryland et de Washington DC. Elle est connue sous l'appellation « des isolées de Brandywine ». Les dentures temporaires et définitives sont touchées cliniquement : les dents sont radiologiquement d'aspects creuses, en forme de coquille vide, elles sont sévèrement touchées avec parfois des expositions pulpaires (1,7,25,26).</p>	

<p>Dysplasie dentinaire de type I (dysplasie radiculaire).</p> <p>Forme très rare touchant les 2 dentures. Le tableau clinique est léger : les dents temporaires et définitives ont une forme, un aspect et une teinte normale. Radiologiquement, nous observons des racines courtes et coniques avec des constrictions apicales (Figure 14). De plus nous observons une absence de lumière canalaire. Les dents sont mobiles et s'exfolient facilement (racines courtes) (1,7,25,26).</p>	 <p>Figure 14 : Cliché rétro-alvéolaire de 46 d'un jeune patient atteint de dysplasie dentinaire de type 1 (25)</p>
<p>Dysplasie dentinaire de type II (dysplasie coronaire)</p> <p>Les deux dentures sont touchées :</p> <ul style="list-style-type: none">- Les DT sont marron ambrées translucides avec usure et perte d'émail. Radiologiquement elles présentent une oblitération totale de la pulpe.- Les DP d'apparence normale avec parfois une coloration légèrement ambrée au collet. Radiologiquement la chambre pulpaire est typique avec une morphologie en chardon (figure 15) avec des pulpolithes dans la chambre. <p>Les racines ont une taille normale (1,7,25,26).</p>	 <p>Figure 15 : section d'une panoramique montrant des pulpes chardon dans le cas d'une DDII (7)</p>

La classification de La Dure-Molla a été créée grâce aux progrès de la biologie moléculaire. Elle a été élaborée par M. La Dure Molla, B. P Fournier et A. Berdal en 2014. Dans la littérature, certains rapports de cas ont décrit des signes cliniques appartenant à plusieurs catégories de la classification de Shields : la classification était alors très difficile par les chirurgiens-dentistes.

L'identification du gène clef de la structure dentinaire : la DSPP (protéine non-collagénique qui intervient dans la minéralisation) nous a permis de créer une nouvelle classification séparant les formes syndromiques des formes isolées, en tenant compte de la variabilité de l'expression des variants géniques. Cette nouvelle classification est basée sur l'analyse du spectre clinique des variants du DSPP liés à la maladie sur la base des critères diagnostiques de Shield. L'analyse de tous les cas rapportés avec des variants de DSPP a alors montré une expression variable des caractéristiques cliniques et radiologiques. On exclut donc dans cette nouvelle classification la DGI-I associée à l'ostéogénèse imparfaite.

Les caractéristiques cliniques et radiographiques telles que les formes coronaires, les colorations allant d'une couleur grise à une couleur brune, les différents degrés d'usure, la taille des racines, l'aspect de la chambre pulpaire... définissent un continuum des caractéristiques phénotypiques d'expression légère à sévère. Les dents temporaires sont touchées plus sévèrement que les dents permanentes.

La dentinogénèse imparfaite isolée est alors classée en 3 catégories : léger, modéré, sévère (24)(Tableau 3).

- Forme légère : atteinte de la denture temporaire et une denture permanente pas atteinte ou très peu. Cette forme clinique correspond anciennement à la DD-II de Shield.
- Forme modérée : elle regroupe toutes les caractéristiques des DI-I et DI-II de la classification de Shield en denture temporaire et permanente.
- Forme sévère : absence de formation dentinaire « coquille vide », elle correspond à la DI-III de la classification de Shield (4)

Tableau 3 : Variabilité de l'expression des signes cliniques et radiographiques de la DI la classant de la forme légère à sévère (24)

Variabilités phénotypiques dentaires des différents types de DI			
Classification	Léger	Modéré	Sévère
Caractéristiques cliniques			
Coloration couronne	Normal, grisée	Gris-bleu, ambre opalescent	Marron opalescent
Morphologie couronne	Globuleuse avec constriction cervicale de plus en plus marquée		
Attrition	Gravité accrue de l'écaillage de la couronne jusqu'à disparation coronaire		
Oblitération pulpaire	Partielle avec apparence de la pulpe en chardon	Pulpe rétrécie jusqu'à oblitération complète	Pulpe en forme de coquille vide, aggrandie
Racine mince et courte		Augmente en fonction de la sévérité	
Lésion périapicale		La sévérité augmente avec le nombre	

Sur ces clichés endobuccaux et cette panoramique (figure 16), nous remarquons que les dents temporaires présentent une teinte brune opalescente accompagnée de sévères attritions, de pulpes oblitérées, de couronnes bulbeuses avec de courtes racines, ainsi que de lésions périapicales sur la 36 et 46 sans lésion carieuse. Les dents temporaires sont touchées plus sévèrement par rapport aux permanentes.

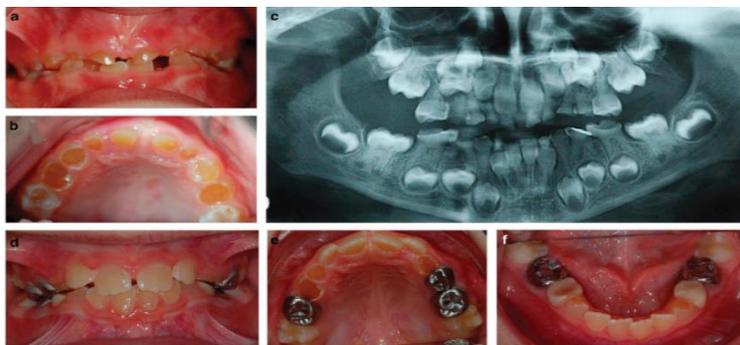


Figure 16 : Phénotype clinique d'une DI modérée sur les dents temporaires d'un garçon de 6ans (a-c) et sur ses dents permanentes à 8ans (d-f). (24)

1.5. Répercussions et conséquences bucco-dentaires

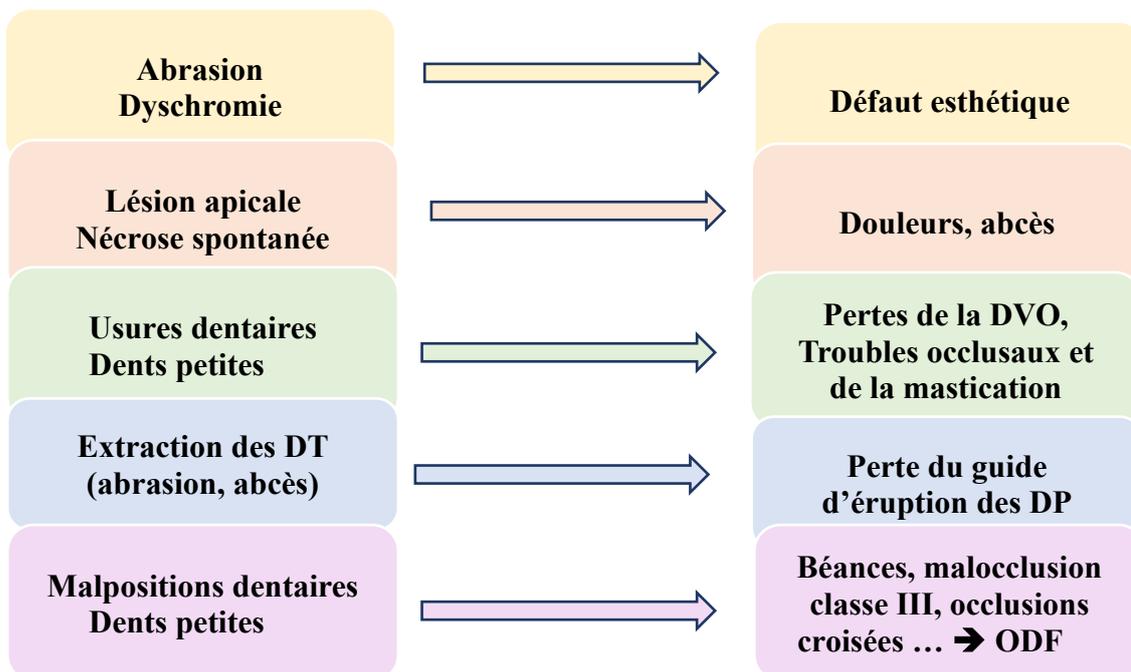


Figure 17 : conséquences bucco-dentaires des signes cliniques et radiologiques de la DI - Source personnelle

Il y a également une grande **atteinte psychologique** chez la personne atteinte de DI.

La forme, la taille, l'aspect des dents contribuent à l'apparence dento-faciale : ces modifications peuvent alors affecter l'apparence du visage et influencer la façon dont l'individu se perçoit et est perçu par la société.

Une étude montre que les individus sont susceptibles de porter des jugements négatifs sur les compétences sociales et intellectuelles en fonction de l'apparence dentaire. Les enfants souffrant de DI sont décrits comme paresseux et ne se soucient pas de leur apparence (6,27). Tout cela créé un impact psychosocial négatif sur les adultes, enfants et familles porteurs de DI.

1.6. Génétique

1.6.1. La DI isolée

La DI est une maladie héréditaire autosomique dominante.

Les analyses de liaison de Crosbyetal, ainsi que les travaux de McDougall ont permis de déterminer le gène responsable de cette maladie héréditaire : c'est la gène de la DSPP (28,29).

Il est situé sur le chromosome 4q21. Une seule mutation de cette allèle entraîne la DIH. Il n'existe pas de porteur sain de cette mutation et donc de cette pathologie. Le risque de transmission est de 50% (30).

Le gène de la DSPP, localisé sur le chromosome 4q21 code pour 3 PNC (protéines non collagéniques) : la DPP (phosphoprotéine dentinaire), la DSP (sialoprotéine dentinaire) et la DGP (glycoprotéine dentinaire). Les PNC ont pour rôle le contrôle de l'initiation de la croissance des cristaux de minéralisation et donc la conversion de la pré dentine en dentine minéralisée. Les PNC de la dentine ont donc un rôle majeur dans sa minéralisation (21). L'étiologie de la DI est donc la mutation dans le gène de la sialophosphoprotéine de la dentine (DSPP). Ces mutations ont été retrouvées sur les régions codant pour la DSP et la DPP mais pas la DGP (1).

Les différentes formes et expression de la DI s'expliquent par les différentes mutations, leurs natures, leurs localisations sur le gène et donc leurs altérations protéiques.

Le diagnostic de la DI est plus fréquemment posé sur des bases cliniques mais il existe parfois un diagnostic génétique moléculaire lorsque le diagnostic clinique est incertain (1). Si un doute persiste, il serait intéressant de s'adresser à une consultation de génétique médicale.

1.6.2. La DI syndromique

Le collagène de type I est synthétisé par les ODB au niveau de la prédentine. Il constitue la trame nécessaire au support de la phase minérale. 90% de la matrice est composée de collagène de type I.

Dans le cas de DIH syndromique associée à l'OI, nous retrouvons des mutations dans l'un des gènes codant pour les chaînes pro-alpha 1 (COL1A1) ou pro alpha 2 (COL1A2). Le gène COL1A1 se situe sur le chromosome 17q21 et le gène COL1A2 se situe au niveau du chromosome 7q21.1 (31). Pour cent cinquante mutations rapportées sur COL1A1, vingt et une ont montré un phénotype de DI.

Dans le gène COL1A2 il y a eu 17 mutations signalées associées à la DGI.

Dans l'ostéogénèse imparfaite, la présence de DGI est lié aux mutations conduisant à une synthèse de procollagène anormal et une diminution de la synthèse de collagène normal (19).

Le chirurgien-dentiste, par son examen clinique, peut parfois être le premier à déceler un syndrome associé à une maladie génétique. Leur diagnostic va alors permettre d'orienter les patients vers un diagnostic génétique plus large.

Cela permet au patient ainsi qu'à sa famille d'avoir une prise en charge spécifique ainsi qu'un conseil génétique (32,33).

Le Centre de Référence National des maladies rares orales et dentaires est situé à l'hôpital de Strasbourg. Il dispense une activité de génétique bucco-dentaire et optimise la prise en charge bucco-dentaire des patients et familles concernés.

Il permet également de référencer la maladie et d'avancer dans les recherches afin d'améliorer nos connaissances sur celle-ci. Ils procurent également des avis aux praticiens à distance afin de faciliter la prise en charge (aide au diagnostic, orientation des patients, conseils thérapeutiques). Il existe également plusieurs centres de compétence des maladies rares rattachés au centre de référence de Strasbourg avec comme centre le plus proche de Lille, le CHU de Rouen ou le CHU de Reims (34).

1.7. Maladie rare associée : l'ostéogénèse imparfaite (OI)

L'ostéogénèse imparfaite est une ostéoporose congénitale héréditaire. La sévérité de l'atteinte squelettique et extrasquelettique est très variable (31).

Elle est caractérisée par une fragilité et des déformations osseuses de sévérité variable entraînant une tendance aux fractures.

Elle peut être associée à des signes extra-osseux tels que :

- des anomalies dentaires (dentinogénèse imparfaite)(Figure 18),
- des sclérotiques bleutées,
- une hyperlaxité ligamentaire,
- une surdité,
- une fragilité vasculaire (ecchymose, saignements...).

Cela entraîne un besoin de prise en charge multidisciplinaire composé de rhumatologue, orthopédiste, rééducateur fonctionnel, ORL, pneumologue, généticien, chirurgien-dentiste.

L'OI se classe selon différentes catégories en fonction des caractéristiques cliniques, des critères radiologiques et de la présence de DGI associée (Tableau 4) (31,35,36).

La DI associée à l'OI affecte les deux dentures pour les types III et IV d'OI. De nombreux enfants atteints d'OI sont traités avec des biphosphonates afin de renforcer leur os.

Dans le cas d'une DI associée à une OI il faut alors se renseigner sur un éventuel traitement par biphosphonates et trouver avec le médecin référent le meilleur moment pour faire l'avulsion par rapport aux cures de biphosphonates et accompagner celle-ci d'une antibiothérapie. Ces précautions sont à prendre afin d'éviter les risques d'ostéonécrose même si aucun cas n'a été signalé pour l'instant chez des patients atteints d'OI (37). L'orthodontie dans le cas d'une DI associée à une OI est également envisageable mais il faut augmenter le temps de traitement pour ne pas appliquer trop de contraintes sur l'os alvéolaire (38).

Tableau 4 : tableau décrivant les différentes classes d'OI (35)

Formes d'ostéogénèse imparfaite			
Type	Sévérité	Phénotype	Dentinogénèse imparfaite
1	Modérée (non déformante)	Nombre modéré de fractures ; taille normale ou subnormale, sclérotiques bleues;	Oui ou non
2	<i>Létale périnatale</i>	<i>Fractures multiples ; déformations sévères ; déficit statural</i>	
3	Sévère et / ou progressivement déformante	Nombreuses fractures, insuffisance staturale, sclérotiques ± grises, face triangulaire, déformations ; scoliose	oui
4	Intermédiaire avec insuffisance staturale	Fractures variables dont fractures vertébrales scoliose modérée sclérotiques normales	oui
5	Variable, avec cals hypertrophiques	Taille variable, cals hypertrophiques, dislocation de la tête radiale et ossification de la membrane interosseuse ; sclérotiques normales	non

Le phénotype dentaire de la DI associée à une OI est similaire à celui de la DI isolée (figure 18). Nous retrouvons des dyschromies grisâtres/brunâtres, une fracture de l'émail avec attrition, des constriction cervicales marquées, une oblitération de la pulpe, des racines fines et courtes. La sévérité de l'atteinte dentaire ne corrèle pas à celle de l'atteinte osseuse

Si, à la rencontre de ces signes cliniques, le diagnostic de DI est posé et qu'une OI associée est suspectée, alors il est important de questionner les parents sur :

- la présence d'antécédents de fractures osseuses
- des signes de surdit 
- une hyperlaxit 

Si c'est le cas il faut orienter le patient en g n tique et/ou vers un rhumatologue sans inqui ter les parents (39).

Les anomalies dentaires génétiques, lorsqu'elles sont présentes dans une famille, peuvent être très utiles pour le diagnostic précoce des patients présentant une fragilité osseuse légère.



Figure 18 : Vue endobuccale d'un patient porteur d'ostéogénèse imparfaite associée à une dentinogénèse imparfaite (40)

1.8. Diagnostic différentiel

1.8.1. Anomalies présentes dès l'éruption de la dent

➤ Amélogénèse imparfaite = AI

L'amélogénèse imparfaite héréditaire isolée est une maladie héréditaire rare, elle est polygénique (une vingtaine de gènes sont impliqués), son expression est variable, ce qui entraîne trois formes cliniques majeures d'AI : hypomature, hypoplasique et hypominéralisée (41). Elle se transmet selon plusieurs modes : dominant récessif ou lié à l'X (42). Tout l'émail de la dent est atteint, sur toutes les dents de la denture temporaire et/ou permanente (5,41).

L'AI peut entraîner un défaut qualitatif de l'émail dans le cas des formes hypominéralisées et hypomatures, ou quantitatif dans sa forme hypoplasique. Dans chacune de ces catégories, la sévérité de l'atteinte varie d'une simple dyschromie à une absence d'émail (41)(Tableau 5)(Figure 19).



Figure 19 : Cas d'Amélogénèse imparfaite chez un enfant de 12 ans en première consultation dans le service d'odontologie de Lille – Source personnelle

Tableau 5 : Aspect clinique et radiologique des différentes formes de l'AI (41)

	Type d'amélogénèse imparfaite		
	Défaut quantitatif	Défauts qualitatifs	
	Hypoplasique	Hypomature	Hypominéralisée
			
Signes cliniques			
Épaisseur de l'émail	Diminuée, voire absence d'émail Présence de puits ou de stries	Normale	Normale
Couleur	Jaune	Du blanc crayeux, opaque au jaune-brun (pas de contraste avec la dentine)	Du jaune-orange vers le brun intrinsèque et se clive rapidement
Aspect et dureté au sondage	émail dur et translucide Rugeux ou piqueté	Émail relativement dur	Émail mou
Anomalie de forme	Localisée ou généralisée (microdontie)	Aucune, mais fractures amélares (surtout des bords incisifs)	Surface rugueuse, usure des zones en occlusion, fracture
Sensibilité	Non	Non	Oui
Autres	± Béance antérieure ± Néphrocalcinose ± Retards d'éruption		± Béance antérieure ± Retard d'éruption
Signes radiologiques			
Radiodensité de l'émail	Normale	Diminuée	Identique à celle de la dentine
Morphologie	Altération coronaire, taurodontisme	Non	Taurodontisme

➤ Hypoplasie partielle de l'émail

Ce défaut de l'émail est quantitatif (5). Il est souvent localisé à une ou quelques dents. Nous nous retrouvons face à une étiologie locale concernant la dent temporaire sus-jacente : un traumatisme, une intrusion, une infection (5)... Ce défaut peut être circulaire, en nappe ou en cupule (figure 20).



Figure 20 : vue intrabuccale montrant une hypoplasie de l'émail en nappe sur l'incisive centrale supérieure droite permanente et une hypoplasie circulaire de l'émail sur l'incisive centrale gauche permanente suite à une intrusion de la dent temporaire lors de son développement (43).

➤ Hypominéralisation des molaires et incisives

La MIH est une « hypominéralisation d'origine systémique atteignant au moins une première molaire permanente associée ou non à une atteinte des incisives permanentes » selon l'Académie Européenne de Dentisterie Pédiatrique (EAPD). Parfois, des lésions hypoplasiques sur denture temporaire (3 et 5) peuvent être un signe prédictif de MIH appelé HSPM (hypomineralized Second Primary Molars).

Ce défaut de l'émail est qualitatif (5). Les taches sont délimitées sur la face vestibulaire des incisives et plus diffuses sur les molaires. Nous retrouvons dans la MIH un aspect blanc-crème de l'émail, et l'émail autour des taches est poreux. Cet émail entraîne une susceptibilité à l'usure et à la carie.

On retrouve souvent dans les cas de MIH, des faces occlusales des molaires jaunâtres, usées, cariées, des échecs de restaurations ou une absence des premières molaires dûe à leur avulsion précoce (41) (figure 21).

Le motif de consultation est plus souvent esthétique, lié aux incisives : les taches sont le plus souvent situées dans la moitié incisale et sont asymétriques (figure 21). Il faut toutefois s'assurer qu'une des molaires permanentes est touchée avant de poser le diagnostic.



Figure 21 : Exemples de cas cliniques de MIH(44).

➤ Fluorose

L'étiologie est systémique : la fluorose est due à un surdosage en fluor chez l'enfant pendant l'organogénèse des couronnes (5). Le défaut dentaire est une hypominéralisation de l'émail. Cette hypominéralisation est due à une incorporation excessive $>0,1\text{mg/kg/jour}$ de fluor (norme fixée par l'European Food Safety Authority [EFSA]), lors de la formation de la dent. Les multiples sources de fluor proviennent de l'environnement, des produits de santé et de l'alimentation (nourriture, boissons) (45).

L'atteinte touche uniquement les dents permanentes : ce sont les dents en formation lors de l'exposition au fluor.

Les atteintes sont généralement symétriques, touchant les mêmes groupes de dent. Suivant le groupe de dent et le niveau coronaire atteint ? il est parfois possible d'estimer la date d'intoxication (5).

Il existe une classification de Dean recommandée par l'OMS. Les cas de fluorose dentaire se caractérisent cliniquement par des hypominéralisations, accompagnées d'une apparence blanche opaque et mat de l'émail avec de nombreuses lignes fines traversant horizontalement la surface dentaire.

Ces lignes sont de plus en plus définies, foncées et épaisses selon la gravité de la fluorose (45,46)(figure 22).



Figure 22 : différents exemples cliniques de fluorose dentaire du stade le moins sévère au plus sévère (46)

1.8.2. Anomalies post éruptives

➤ CPE, carie de la petite enfance (ECC : early childhood caries)

C'est la maladie chronique la plus fréquente chez l'enfant. Elle est multifactorielle et caractérisée par la présence d'une ou plusieurs dents temporaires cariées chez un enfant d'âge préscolaire (moins de 6 ans) (figure 23). Souvent les incisives maxillaires sont touchées en premières, puis les molaires temporaires, pour terminer avec les incisives mandibulaires qui sont bien protégées par la langue et la salive (47).



Figure 23 : CPE atteinte des incisives temporaires maxillaires et molaires temporaires (47)

➤ Lésions non carieuses (érosion, abrasion, attrition)

L'abrasion chez l'adolescent a comme étiologie parafunctionnelle le bruxisme de l'éveil ou du sommeil (figure 24). L'attrition est une usure à trois corps, le 3^{ème} corps solide étant souvent les ongles ou un stylo.

L'érosion peut être d'origine extrinsèque avec comme cause la surconsommation de boissons acides : sodas, boissons énergisantes ou sportives. Elle est également parfois d'origine intrinsèque, liée à des reflux gastro-oesophagien (RGO) (figure 25)(48).



Figure 24 : usure attritive chez un enfant de 7 ans qui présente une parafonction de l'éveil (grincement dentaire). Les facettes d'usure sont lisses, brillantes et à angles vifs.(48)



Figure 25 : usure érosive chez un jeune patient atteint de RGO. l'intégrité du composite sur la dent 64 permet de diagnostiquer son caractère biochimique.(48)

La connaissance de l'étiologie est indispensable pour établir un diagnostic correct. Il s'agit d'anomalies d'origine génétique ou d'anomalies d'origine acquise.

Les anomalies d'origine acquise sont dues à certaines maladies métaboliques ou à des facteurs systémiques connus pouvant affecter le développement dentaire et entraîner ainsi un défaut de structure.

Afin de ne pas faire d'erreur lors du diagnostic de la maladie il est très important d'éliminer toutes les autres anomalies de structure. L'anamnèse ainsi que l'examen clinique est très important. Un arbre décisionnel peut nous aider dans le diagnostic (figure 26).

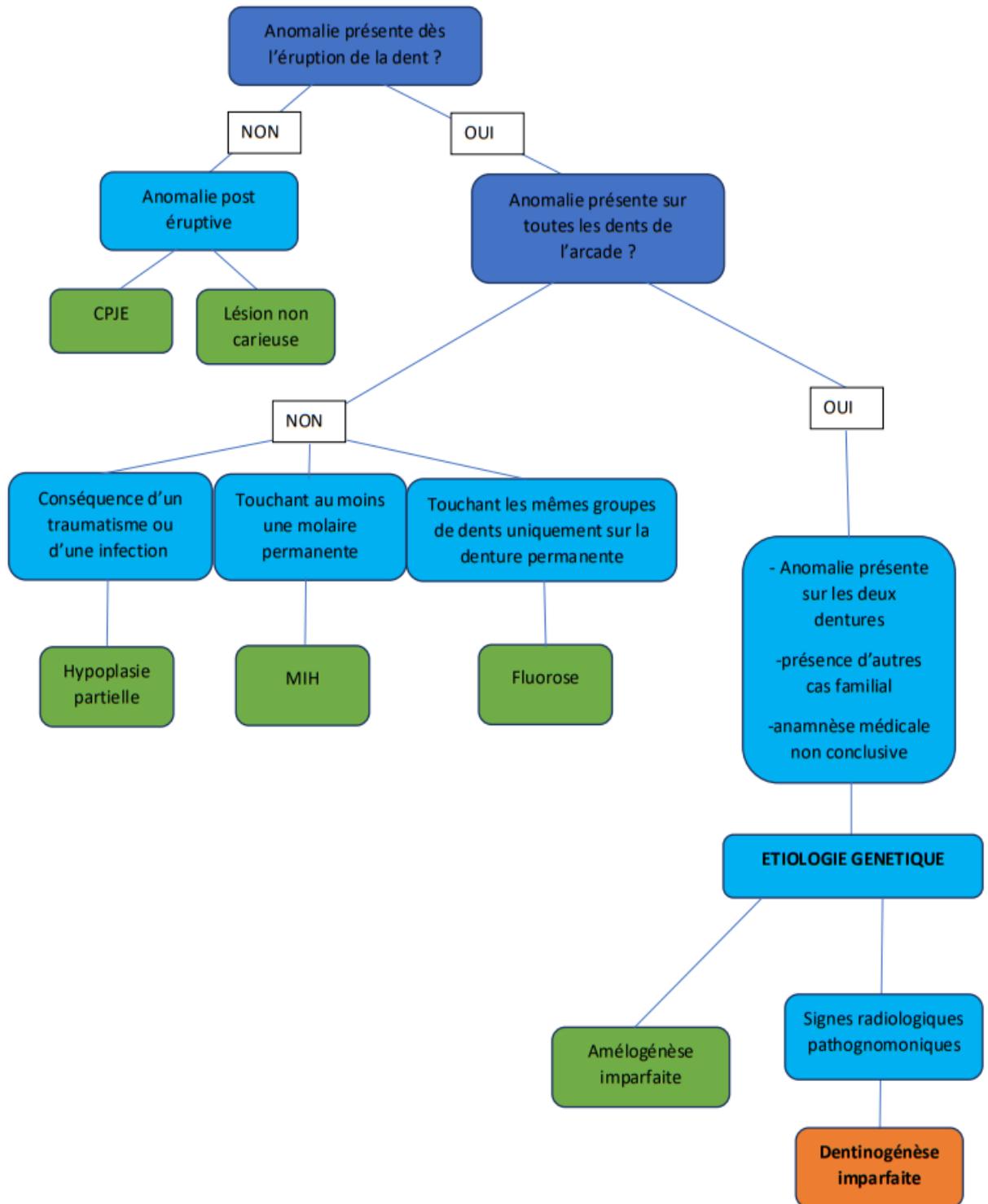


Figure 26 : arbre décisionnel pour l'aide au diagnostic de la dentinogénèse imparfaite – source personnelle

2. Spécificités de la prise en charge buccodentaire

Aujourd'hui la pathologie est mieux connue et plus rapidement dépistée. Sa prise en charge est globale et allie soins préventifs, conservateurs et prothétiques. La prise en charge précoce de la dentinogénèse imparfaite est l'enjeu clef.

L'objectif de la prise en charge précoce :

- Prévention afin de conserver au maximum le capital dentaire
- Eliminer les sources d'infection, de douleur
- Restaurer l'esthétique
- Protéger les dents postérieures d'une attrition précoce
- Eviter les cas d'usure et d'attrition sévère : conserver la dimension verticale d'occlusion (DVO).

La prise en charge varie en fonction de l'âge du patient et de la sévérité de la maladie. Une prise en charge précoce est essentielle afin de préserver le capital dentaire (1,49).

L'objectif du chirurgien-dentiste est de préserver l'ensemble de la denture : la taille, la forme et la vitalité pulpaire afin de permettre une évolution harmonieuse des dents permanentes. En effet toute perte de DVO chez le jeune enfant va avoir une incidence sur le sens transversal et sur la croissance maxillo-faciale, entraînant ainsi des occlusions croisées et des classes III squelettiques.

Pour cela nous allons sensibiliser les parents sur l'importance d'une prise en charge précoce, les prévenir de l'importance de rendez-vous réguliers et de soins pouvant parfois paraître prématurés, et insister sur l'importance de soigner les dents temporaires. Pour cela le praticien doit prendre son temps afin d'expliquer aux parents et à l'enfant l'importance des soins et instaurer ainsi une relation de confiance. Il est recommandé de consulter le chirurgien-dentiste avant même l'apparition des dents temporaires chez les enfants d'une famille à risque.

Pourquoi restaurer et soigner les dents temporaires ? :

- Bon développement du massif cranio-facial
- Guide d'éruption des dents définitives
- Mastication
- Phonation
- Déglutition
- Esthétique
- Protection du germe permanent sous-jacent

Elles doivent donc être conservées en bouche, saines ou restaurées malgré leur caractère transitoire (50).

Une restauration prothétique doit s'adapter à la croissance de l'enfant. En effet l'évolution de la dentition est très importante en denture temporaire et mixte.

Il est important de rappeler que dans la DI, la dentine est faible mécaniquement tandis que l'émail est sain. Le praticien doit donc penser à la préservation maximale de l'émail sain. Pour cela, l'approche thérapeutique doit être la plus conservatrice possible afin de préserver au maximum le tissu amélaire. La prévention est donc au cœur de la prise en charge de la DI. Lorsque les dents définitives sont déjà usées, dégradées, il nous paraît plus intéressant de privilégier des reconstitutions par composite esthétique ou facette dans la zone antérieure, et des formes de type veneerlay, overlay ou couronne préformées en zone postérieure (51).

L'émail ne comporte pas d'altération de sa structure ou de sa minéralisation. Il y a cependant de nombreuses fêlures ou crevasses dans sa structure pouvant être secondairement responsables de l'exposition dentinaire. Ce tissu semble donc exploitable pour les protocoles de collage. En revanche, la dentine est hypominéralisée avec une dureté et une élasticité moindre. Une étude rapporte l'impossibilité de créer une couche hybride dentinaire efficace puisqu'aucune liaison entre l'adhésif et la dentine n'est retrouvée (52).

Afin d'améliorer le collage, un nouveau protocole a été proposé avec de la résine Icon. Cette résine extrêmement fluide est composée de monomères à faible poids moléculaires permettant ainsi l'infiltration de résine sur un émail déshydraté au préalable. Cette infiltration permet d'augmenter la micro-dureté de l'émail afin de préserver les structures résiduelles le plus longtemps possible et de combler les fêlures. Cette couche hybride profonde potentialise la cohésion de la structure amélaire et renforce les valeurs d'adhérence des reconstitutions collées sus-jacentes. Lors des séances suivantes, le protocole de collage suit une séquence clinique habituelle. L'infiltration de l'émail agit comme le scellement dentinaire immédiat à l'échelle de la dentine. Cette proposition nécessite de plus amples études afin de prouver son intérêt (51).

2.1. Sur la prévention

Le chirurgien-dentiste doit sensibiliser l'enfant et les parents à la susceptibilité carieuse et à l'importance de la conservation du capital dentaire.

Pour cela des contrôles réguliers espacés de 6 mois doivent être mis en place ainsi qu'une hygiène bucco-dentaire et alimentaire stricte. Le rôle du chirurgien-dentiste est de transmettre l'apprentissage aux parents et à l'enfant. Les méthodes de brossage doivent être vues avec l'enfant atteint de DI mais aussi avec les parents pour qu'ils puissent contrôler le brossage matin et soir. Une bonne hygiène bucco-dentaire va permettre de conserver un parodonte sain, prêt à recevoir des reconstitutions dentaires.

L'utilisation du fluor est recommandée pour renforcer l'émail dès l'éruption des dents (1,53). L'apport de fluor permet la création de cristaux de fluoroapatite qui est moins soluble que l'hydroxyapatite (composant minéral de l'émail) et permet donc de renforcer la solidité des dents, de reminéraliser l'émail et donc de ralentir l'attrition dentaire et la perte amélaire (54,55).

Les apports topiques en fluor sont variés :

- Utilisation de dentifrices fluorés adaptés à l'âge permet l'apport de base recommandé en fluor
- Les bains de bouches fluorés chez les enfants sont prescrits uniquement à partir de 6ans afin de limiter l'ingestion systémique de fluor. Il faut alors faire un à trois bains de bouche par jour après un brossage méticuleux des dents
- Pose de vernis au fauteuil (figure 27) : utilisation aisée et rapide, le contact prolongé permet la formation de fluorapatite. Il est recommandé de ne pas manger ou boire les deux heures suivants la pose. La pose de vernis au fauteuil peut être pratiquée deux à quatre fois par an.
- Gel fluoré dans des gouttières thermoformées : une mince couche de fluor est placée dans les gouttières. Les gouttières se portent pendant cinq minutes après le brossage (56,57).

Il est également possible d'apporter du fluor de manière systémique et non topique à l'aide de comprimés ou de gouttes fluorées. Mais toutes les prescriptions de fluor médicamenteux doivent être précédées d'un bilan personnalisé des apports journaliers en fluor afin d'éviter tout surdosage.

Les scellements de sillons des molaires définitives sont préconisés dès leur éruption. Les scellements de sillons des molaires temporaires pourraient aussi être intéressants. En effet les ciments verres ionomères permettent alors de protéger la surface de l'abrasion tout en relarguant du fluor et donc en renforçant l'émail (58).



Figure 27 : application de vernis fluoré au fauteuil (59)

2.2. Sur la douleur

2.2.1. Les abcès

Les abcès sur dents temporaires vont entraîner le plus souvent l'extraction dentaire. En effet l'abcès sur dent temporaire peut léser le germe définitif sous-jacent. Il est donc important de les diagnostiquer le plus tôt possible afin de les éliminer.

Lorsqu'un abcès est présent sur une dent définitive, la solution est de traiter endodontiquement la dent. Or, dans de nombreux cas de DI, le traitement endodontique se révèle très compliqué à cause de l'oblitération pulpaire et de la finesse des racines. Le traitement endodontique doit donc être précoce. Il faut aussi prendre de nombreuses précautions afin d'éviter les fausses routes ou les perforations, car la dentine est hypominéralisée.

S'il est évident que des traitements endodontiques seront nécessaires au vu de la sévérité de l'atteinte par DI pour des dents stratégiques, il pourrait être conseillé d'envisager un traitement endodontique prophylactique lorsque le patient est jeune et que les canaux sont encore accessibles (60). Mais cette technique reste très controversée.

Une obturation à rétro avec curetage périapical est possible et parfois envisagé pour les dents définitives, plutôt qu'un traitement endodontique conventionnel. En effet, dans le cas d'une oblitération canalaire partielle, l'indication en première intention d'une chirurgie endodontique à rétro peut être envisagée (61,62).

2.2.2. Les kystes

Chez les patients atteints de DI, la présence de kystes est parfois rapportée. Ils sont souvent dépistés de façon fortuite, mais parfois responsables de paresthésies, douleurs ou tuméfactions. Ces kystes seraient en relation avec une rupture du paquet vasculo-nerveux, associée aux calcifications intra-pulpaire augmentant le risque de nécrose. Leur exérèse est donc recommandée (63,64).

2.3. Sur le plan fonctionnel

Remplacer ou maintenir des dents postérieures sur arcade va permettre de :

- Conserver la DVO
- Maintenir le coefficient masticatoire afin d'améliorer l'absorption des nutriments, et donc la croissance de l'enfant
- Eviter la version des dents antagonistes, dont les premières molaires définitives
- Maintenir le périmètre d'arcade
- Protéger les dents antérieures de l'usure
- Eviter des troubles occlusaux et musculaires
- Eviter des problèmes de langage

Pour cela il faut protéger au maximum les dents gardiennes de la DVO, éviter les usures et l'attrition sévère, remplacer les dents absentes.

2.3.1. Protéger les dents

2.3.1.1. Couronnes préformées pédiatriques pour dents temporaires et permanentes

Ces couronnes préformées (ou coiffes) sont le plus souvent en nickel chrome. Elles existent en différentes tailles selon le diamètre mésio-distal de la dent. Leur mise en place est faite après une préparation à minima de la dent temporaire qui consiste en deux simples slices sur la dent : un mésial et un distal. Elles se scellent avec un ciment verre ionomère. La pose de couronnes préformées se fait en une seule séance clinique (65).

Les couronnes préformées sur molaires temporaires vont permettre de les protéger, d'éviter l'abrasion des autres dents et les infections potentielles liées, de maintenir une occlusion correcte et donc une bonne dimension verticale et transversale.

Leur mise en place n'empêche pas l'exfoliation naturelle de la dent temporaire et permet l'éruption des molaires permanentes en bonne position (1,66).

Pendant la période de denture mixte où l'enfant perd ses dents temporaires, seule la première molaire définitive assure le maintien de l'occlusion et de l'équilibre des arcades dentaires (55). Les couronnes préformées sur dent permanentes immatures vont alors permettre de protéger les molaires définitives, en attendant de pouvoir faire des protections plus esthétiques et définitives (figure 28). Afin de préserver le principe d'économie tissulaire et de ne pas faire de slices proximaux, on va faire un slice en distal de la deuxième molaire temporaire et poser des mainteneurs d'espaces orthodontiques pendant 48 heures : cela crée ainsi temporairement l'espace pour le passage de la couronne en proximal. En effet, il est parfois difficile à 6 ans de faire du travail dans de bonnes conditions : protéger les molaires définitives par des couronnes préformées dès leur éruption va permettre de temporiser la situation et de maintenir la DV le temps de leur maturation. Il faudra alors les changer dès qu'elles sont usées (67,68).



Figure 28 : Pose de couronnes préformées sur molaires définitives chez un patient atteint de DI

– Source personnelle, iconographies du Dr Idoux

2.3.1.2. Reconstitutions partielles collées postérieures

Lors de l'arrivée de la denture permanente, il faut surveiller régulièrement son usure. On intervient alors uniquement si nécessaire. Les onlay, overlays occlusaux sur les premières molaires aident au maintien de la DVO et limitent l'usure des dents antérieures (1). La préparation dentaire minimale doit être maintenue jusqu'à ce que l'enfant atteigne l'âge adulte. Cela peut être une bonne alternative mais dépend de la possibilité d'une bonne isolation, de la coopération du patient (37)...

La prise d'empreinte à l'aide d'une caméra optique, ainsi que la réalisation du soin dans la séance à l'aide de la CFAO directe, permettent d'ajouter un côté ludique et pédagogique pour l'enfant et ses parents, et donc de limiter le stress et l'anxiété (69). Pour simplifier le traitement, il est alors possible de créer des onlays en technique CFAO et de les faire en Enamic (produit hybride entre la céramique et le composite). L'Enamic présente un module d'élasticité très souple se rapprochant de celui de la dentine, et ne fragilise pas la dent sous-jacente mais la protège (38).

2.3.1.3. Couronnes périphériques définitives

De nos jours, cette approche apparaît invasive et vient entamer le capital de tissus dentaire de façon importante, surtout chez les jeunes patients. En denture définitive, nous avons aujourd'hui le choix entre les couronnes métalliques, céramo-métalliques, zircone, céramiques monolithiques et céramo-céramiques. Les indications et le protocole sont les mêmes que pour un patient sain. Il faut être prudent sur le choix du matériau afin d'éviter l'attrition de la dent antagoniste notamment avec l'utilisation de la zircone. Toutefois il faut s'assurer avoir une rétention adéquate puisque le collage n'est pas toujours évident. Il est même parfois recommandé de sceller plutôt que de coller les couronnes chez les patients atteints de DI. L'attrition généralisée entraîne une perte de hauteur, diminuant la rétention. Il faut aussi faire attention au rapport couronne/racine en cas de racines courtes (70). La reconstitution coronaradiculaire assure la rétention.

Cependant les racines grêles et la difficulté des traitements endodontiques dues aux lumières canales étroites et oblitérées, limitent l'usage et la qualité de ces ancrages. Ces paramètres seront à prendre en compte avec beaucoup d'attention lors de la réhabilitation prothétique (71).

2.3.2. Remplacer les dents absentes

Le chirurgien-dentiste peut être amené à extraire des dents temporaires dans le cas d'une DI à cause de trop forte abrasion avec une impossibilité de reconstitution de la couronne, ou à cause d'un abcès. La fermeture d'un espace créé par l'avulsion d'une dent intervient en général dans les 6 mois après l'avulsion. Il est donc important de mettre en place un dispositif le plus vite possible. Il est possible de le faire en immédiat le jour de l'extraction. On cherche à remplacer l'espace quand la dent permanente n'arrive pas immédiatement, et qu'il y a encore de l'os entre le germe et la gencive à la radiographie rétrocoronaire (65).

2.3.2.1. Mainteneur d'espace

Le mainteneur d'espace est utilisé pour remplacer une molaire temporaire en attendant l'arrivée des prémolaires définitives. C'est un petit appareil bloquant les dents autour de l'espace libre, afin de maintenir la place nécessaire à l'éruption de la dent définitive (figure 29). C'est un dispositif passif. Une bague orthodontique ou une couronne préformée est scellée en distal de l'espace avec un bras venant toucher la dent antérieure. Il permet alors d'éviter la version des premières molaires définitives. L'idéal est de confectionner le mainteneur d'espace avant l'avulsion de la dent et de le poser le jour de l'avulsion. La CFAO peut être appliquée à ce dispositif, rendant le dispositif encore plus facile à mettre en place avec des enfants peu coopérants (72,73).

Il est également possible d'ajouter dans les cas d'édentements bi-latéraux un arc lingual fixé à des coiffes préformées, pour maintenir le périmètre d'arcade et éviter la version des dents postérieures (38).



Figure 29 : mainteneur d'espace, système Denovo – Source personnelle, iconographie du Dr Idoux

2.3.2.2. Prothèses amovibles

Les prothèses amovibles remplacent les dents absentes, temporaires ou permanentes. Elles sont confectionnées en résine le plus souvent (73). Elles vont permettre de maintenir la DV, le périmètre d'arcade et de restaurer l'esthétique. Elles sont généralement bien portées par les patients jeunes mais il y a toujours un risque de non-port par rapport à des mainteneurs d'espaces ou des arcs palatins fixes.

De plus, des contrôles et rectifications régulières doivent être effectuées afin de suivre la croissance de l'enfant (1).

Il est également envisageable de faire des prothèses complètes de recouvrement de type overdenture si la prise en charge est tardive avec des dents très abrasées et qu'il n'y a pas assez de coopération de la part de l'enfant pour des reconstitutions (73). La prothèse en overdenture est une prothèse adjointe partielle ou totale, qui va recouvrir et s'appuyer sur les dents naturelles (74). De plus, cela permet de faire une prothèse en surélévation afin de remonter la DVO, et permettre l'éruption des DP dans de meilleures conditions.

2.3.2.3. Solution implantaire avant 18 ans ?

Les implants ne peuvent être posés qu'à la fin de la croissance squelettique. Un implant placé dans un os en croissance s'ankylose et ne suit pas la croissance osseuse. C'est pour cela que la pose des implants chez des enfants est contre indiquée. Le seul cas possible est le cas de traitements des agénésies multiples liées aux dysplasies ectodermiques chez l'enfant atteint d'oligodontie uniquement dans la région antérieure mandibulaire au-delà de 6 ans et après échec ou intolérance de la prothèse fonctionnelle, mais cela n'est pas encore appliqué aux cas de DI (73,75).

2.4. Sur le plan esthétique

Il est important de rappeler que la demande esthétique doit venir du patient : les troubles esthétiques peuvent créer des répercussions psychologiques sur certains enfants mais pas tous. L'enfant doit être maître de son corps. Il ne faut en aucun cas lui imposer de traitement esthétique s'il n'en exprime pas le besoin. Certains enfants prennent conscience précocement de leurs anomalies, cela est estimé à l'âge de 6 ans. L'impact est parfois énorme, entraînant une perte de confiance ainsi qu'un isolement. De plus, ces enfants sont plus sujets à des moqueries et endossent souvent un surnom à cause de leur anomalie dentaire (6).

Aujourd'hui l'esthétisme tourne autour d'un principe fondamental : l'économie tissulaire. Il est important de bien connaître toutes les thérapeutiques qui s'offrent à nous mais surtout de prendre nos décisions en fonction du gradient thérapeutique (figure 30). Ce gradient thérapeutique classe ces thérapeutiques depuis la plus conservatrice jusqu'à la plus mutilante (76). Ce gradient thérapeutique a été créé pour les dents permanentes mais il est important de garder ce raisonnement pour les dents temporaires.

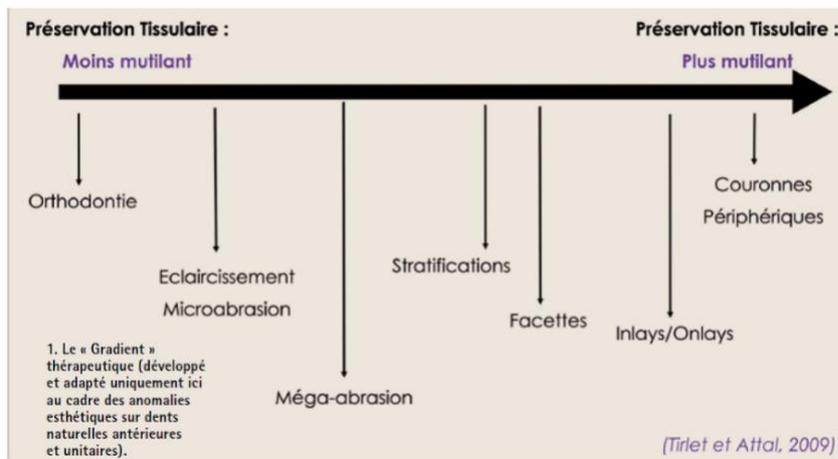


Figure 30 : Schéma du "gradient thérapeutique" de la préservation tissulaire la moins mutilante à la plus mutilante (76)

2.4.1. L'éclaircissement dentaire

Les produits de blanchiment des dents entrent dans la catégorie des produits cosmétiques définis par le règlement européen n° 1223/2009 du 30 novembre 2009. Depuis l'arrêté du 24 août 2012, transposition en droit français d'une directive européenne du 29 octobre 2011, il est interdit d'effectuer des éclaircissements sur des patients de moins de 18 ans.

Auparavant, l'éclaircissement était parfois appliqué sur des enfants pour diminuer la dyschromie due à la DI (77) .

2.4.2. Techniques de restauration directes

Les techniques directes sont effectuées au fauteuil en une séance, il n'y a pas besoin d'étape avec le laboratoire de prothèse.

2.4.2.1. Les CVI

Le ciment verre ionomère propose de nombreux avantages : il est facile et rapide d'utilisation pour les enfants peu coopérants. Le CVI supporte un léger taux d'humidité et relargue du fluor dans la bouche de l'enfant. Il est étanche et protège les tubules d'éventuelles sensibilités dentinaires.

Néanmoins, l'esthétique, l'état de surface ainsi que la résistance mécanique sur le long terme sont inférieurs à ceux du composite. On peut légèrement améliorer la résistance mécanique à l'aide d'un top coat (65). L'utilisation d'un conditionner pour préparer la surface dentaire à l'adhésion est fortement recommandée.

2.4.2.2. Les composites

Le composite en technique directe est une bonne alternative au traitement esthétique des dents temporaires et permanentes. Si l'isolation est envisageable, le composite sera alors plus adapté que le CVI puisqu'il sera plus esthétique et résistant.

2.4.2.3. Les couronnes en résines composites « strip crown »

Cette technique est utilisée chez l'enfant. Elle permet d'éviter l'étape du laboratoire et de réduire les coûts. Ce sont des moules en forme de couronnes avec des fines parois transparentes, permettant une restauration en composite. Leur avantage est qu'elles existent pour les dents temporaires et permanentes. Il faut choisir un moule celluloïd adapté au diamètre mésio-distal de la dent. Il existe différentes tailles. Il faut faire attention à maintenir les diastèmes chez l'enfant.

Dans le cas de la DI, la préparation de la dent n'est pas toujours nécessaire mais il faut si besoin supprimer les points de contact pour le passage de la couronne. Ensuite, le moule celluloïd est essayé et ajusté : il doit se prolonger d'environ 1mm dans le sulcus de la dent et le bord libre doit être ajusté.

Puis on vient faire une incision sur la face linguale du moule celluloïd afin d'aider à la désinsertion du moule et pour que l'excédent de matériau puisse sortir et ne pas fuser dans le sulcus (78).

Le chirurgien-dentiste prépare ensuite la surface dentaire : mordantage à l'acide phosphorique 37,5% et application de l'adhésif.

Il remplit le moule celluloïd de composite puis l'insère sur la dent. Chaque face de la dent doit être photopolymérisée. Le moule celluloïd est ensuite retiré à l'aide d'une sonde ou d'une spatule. Le chirurgien-dentiste procède ensuite aux finitions et au polissage de la restauration (65,79)(figure 31).

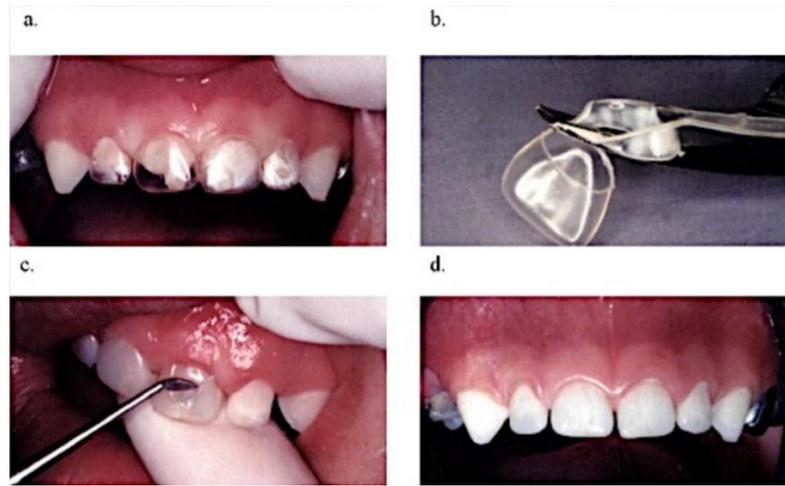


Figure 31 : Technique des couronnes composites à l'aide des moules celluloïdes Strip Crown Form
 a) Essayage des moules celluloïdes. b) Ajustage du moule celluloïde avec des ciseaux. c) Dépose du moule celluloïde après reconstitution de la 61 au composite. d) Incisives maxillaires supérieures restaurées (79).

Depuis peu, le matériau de temporisation à base de composite bis-acrylique devient le matériau de choix pour les strip crowns en raison de ses bonnes propriétés mécaniques et de sa facilité de mise en œuvre (figure 32). Il existe en plusieurs teintes et permet donc de personnaliser l'esthétique. Tout d'abord, il faut alors choisir la teinte. Puis, à l'aide d'une seringue à mélange automatique remplir la couronne celluloïd de résine. Mettre ensuite en place la couronne en bouche, attendre 45 secondes puis la retirer lorsque le matériau est encore au stade élastique. Il faut ensuite enlever la couronne celluloïd et sceller la couronne à l'aide de ciment (80).



Figure 32 : cas de réhabilitation de dents antérieures à l'aide de couronne en bis-acrylique faites avec la technique des moules celluloïds (80).

2.4.2.4. Couronnes préformées en zircone

Depuis 2008, il existe également des couronnes préformées en zircone. Elles ont l'avantage d'être plus esthétiques que celles en métal. Elles existent en deux teintes : light et extra light.

Elles ont également l'avantage d'être disponible pour toutes les dents temporaires. L'inconvénient est l'absence de disponibilité pour les dents permanentes et l'épaisseur de la zircone : la dent doit être préparée, le principe d'économie tissulaire est moins respecté.

Les fabricants préconisent le scellement des éléments en zircone et afin d'améliorer celui-ci, les intrados des couronnes présentent des rainures (figure 30). Cela est très intéressant dans le cas de DI car le collage n'est pas toujours évident. Il est important d'envisager cette solution uniquement s'il y a présence d'une coiffe en zircone en antagoniste afin de ne pas accélérer l'usure de la dent naturelle (81,82).



Figure 33 : intrados de couronnes préformées en zircone (81)

2.4.3. Les techniques de restaurations indirectes

Ces techniques sont souvent moins utilisées en denture temporaire puisqu'elles ont un coût plus important.

2.4.3.1. Facettes composites

Cette technique réduit le temps au fauteuil. En effet les composites par stratification sont très esthétiques mais ils sont très praticien-dépendants et sont encore plus difficiles à mettre en œuvre sur des enfants peu coopérants.

Les facettes en composite ne nécessitent pas de préparation au préalable et grâce à l'amélioration constante des propriétés du composite, elles deviennent pour les patients jeunes une solution esthétique supplémentaire, combinant préservation tissulaire maximale, simplicité, personnalisation du résultat, réparabilité et coût modéré (83).

Si le patient est très exigeant sur l'esthétisme, il est possible de passer par une étape de cire de diagnostic avec des wax up afin qu'il valide le projet esthétique avant de créer les facettes définitives.

Si le cabinet du chirurgien-dentiste est équipé de l'empreinte optique, d'une enceinte de pressée (Tender Flask) et d'un four de post-polymérisation, il est alors possible de tout faire au cabinet et donc de réduire le temps de traitement ainsi que les coûts prothétiques (83).

Pour la pose de ces facettes en composite, la pose du champ opératoire est recommandée. Une préparation de surface des dents et des pièces prothétiques selon le bon protocole de collage est ensuite mise en place (83).



Figure 34 : 1. enfant de 11 ans atteint d'amélogénèse imparfaite (d'anciens composites sont présents sur 11, 12, 21 et 22) – 2. résultat obtenu 15 jours après la pose (69).

2.4.3.2. Facettes céramiques

Elles sont parfois utilisées en denture mixte sur les dents permanentes. En effet la céramique est utilisée pour des résultats esthétiques finaux, recouvrant bien la dyschromie et avec une bonne stabilité dans le temps. La dent est préparée mais à minima. Leur coût est plus élevé et leur usage est préféré chez l'adulte.

2.4.3.3. Dent antérieure absente

Cette absence de dent peut être secondaire à un abcès de la dent temporaire. L'extraction est donc indiquée afin de préserver le germe définitif. C'est pour cela que de jeunes patients peuvent se retrouver avec une incisive temporaire manquante pendant plusieurs années (les incisives maxillaires permanentes font leur éruption vers l'âge de 7 ans). Les parents et les enfants peuvent avoir la demande esthétique de remplacer cette dent absente.

Une autre solution fixe est un arc de palatin accompagné d'une dent en résine (figure 35). Si on choisit cette thérapeutique, l'hygiène bucco-dentaire doit être irréprochable et un suivi périodique tous les 3-6 mois doit être assuré afin de suivre le développement crânio-facial de l'enfant et vérifier que le dispositif n'interfère pas avec les dents en éruption (65). Cet arc palatin nécessite moins d'étapes et peut être réalisé avec des dents de lait adjacentes.



Figure 35 : arc palatin accompagné d'une dent en résine – Source personnelle, iconographie du [Dr Idoux](#)

Pour remplacer une dent permanente, un bridge collé peut être envisagé. En effet, contrairement à la solution implantaire, la problématique de la croissance n'a pas lieu avec les bridges collés (84). Il permet de remplacer une à deux dents absentes. Il ne nécessite pas ou très peu de préparation des dents adjacentes. Il peut donc être mis en place en attente de la solution implantaire, non réalisable sur l'enfant. Ils sont réalisés uniquement sur des dents permanentes lors de denture mixte. L'inconvénient de cette méthode est qu'elle nécessite des étapes prothétiques. Elle est principalement utilisée chez l'adolescent en attente d'implant (65,85).

2.5. Sur la prise en charge ODF

Une orientation du patient vers une prise en charge précoce en orthodontie va aider au développement crâniofacial et permettre d'éviter les classe III squelettiques.

Les anomalies de classe III sont des anomalies où la mandibule occupe une position antérieure par rapport au maxillaire (figure 36). Nous sommes dans un cas de rétrognathisme maxillaire ou de prognathisme mandibulaire. Les classes III squelettiques sont le plus souvent associées à une malocclusion de classe III. On a une malocclusion inversée antérieure et postérieure. La mandibule « encadre » le maxillaire (86).

Dans les cas de DI, nous retrouvons une prévalence augmentée d'occlusion croisée et classe III squelettique dues à :

- Une hypoplasie du maxillaire dans les trois dimensions
- Un prognathisme de la mandibule avec une position antérieure de cette mandibule
- Une rotation antérieure de la mandibule due au déficit verticale (usure prématurée des dents chez le jeune enfant)
- Une occlusion instable

Parfois dans les cas de DI avec des racines courtes, nous pouvons également retrouver des béances avec une diminution de l'os alvéolaire (38).

En raison de l'émail non soutenu, il est vivement recommandé de procéder à une prise en charge précoce afin de limiter ce tableau.

Il est donc important d'intercepter cette classe III chez le jeune enfant atteint de DI. L'interception est une intervention thérapeutique simple, à un stade le plus souvent précoce, permettant de corriger partiellement ou totalement la dysmorphie et d'éviter son aggravation. Elle permet d'accompagner la croissance crâniofaciale de l'enfant et d'éviter le plus souvent à terme une chirurgie orthognatique (86).

Pour cela, il faudra procéder à :

1. Une correction du déplacement mandibulaire : il est important de meuler les pointes canines temporaires afin de supprimer les interférences occlusales et d'éviter l'évolution de la classe III squelettique en malocclusion. Une expansion transversale peut être associée à un activateur de classe III.
2. Une correction du comportement neuromusculaire afin de rétablir un comportement fonctionnel orofacial normal : libération de la ventilation nasale et éducation de la langue afin qu'elle se place en position haute à l'aide d'une enveloppe linguale nocturne ou d'une plaque fonctionnelle de classe III permettant le repositionnement lingual et le chevauchement incisif.
3. Thérapie orthopédique afin de stimuler la croissance du maxillaire et rediriger ou inhiber la croissance de la mandibule à l'aide de :
 - a. forces extraorales antéro-postérieures sur la mandibule ou de tractions postéro-antérieures sur le maxillaire à l'aide du masque de Delaire.
 - b. Dispositifs intra-oraux avec des activateurs permettant de modifier les relations inter-arcades et donc de diminuer le décalage squelettique
4. Traitement orthodontique interceptif dont l'objectif est de restaurer une occlusion intercuspidienne maximale centrée de classe I, afin de stopper l'évolution dysmorphique en cassant la « dysmorpho-spirale fonctionnelle » (86).

En raison de la fragilité de l'émail, il est très important au cours du traitement orthodontique d'utiliser au maximum des bagues scellées à la place des brackets collés. Il peut être recommandé de coller les brackets à l'aide de ciments verres ionomères modifiés par adjonction de résine (CVI-MAR) (87).

En effet, l'adjonction de la matrice résineuse permet d'améliorer les propriétés mécaniques de ces matériaux, avec une préparation de surface à l'aide d'un acide polyacrylique nécessaire au préalable. Les ciments verre ionomère par adjonction de résine sont donc une alternative intéressante puisque la résistance de l'assemblage à la surface dentaire/attache est suffisante pour un traitement orthodontique, mais inférieures à celles du composite ce qui entraîne un risque inférieur de détérioration de l'émail (88).

Lors du retrait des attaches, il faut éviter toute lésion iatrogène, tout arrachement de prismes d'émail. Une étude de Hosein a montré que les méthodes de dépose des attaches par cisaillement sont plus délétères pour l'émail. De plus le retrait des excès de colle préserve mieux l'émail quand il est fait à l'aide d'une fraise carbure de tungstène à vitesse lente (89). Des études sur l'apport du laser pour retirer les excès de colle sont en cours et seraient atraumatiques pour l'émail (90). Les praticiens doivent être continuellement conscients des dommages iatrogènes possibles aux interfaces de décollement, comme la rupture brutale de l'émail, la fissuration, et les microfractures.

A un stade avancé de classe III squelettique, un traitement par un chirurgien-dentiste ou un orthodontiste est insuffisant. Il faut adresser le patient à un chirurgien maxillo-faciale pour une chirurgie orthognathique. Le traitement orthognathique n'intervient qu'à la fin de la croissance et avec une maturité psychologique (c'est-à-dire vers vingt ans). Il est précédé d'un traitement orthodontique et suivi également d'un traitement orthodontique. C'est donc un traitement lourd nécessitant une réunion pluridisciplinaire (RCP composée de chirurgien-dentiste, orthodontiste, chirurgien maxillo-faciale, psychologue, anesthésiste avec le patient au centre) avec une prise en compte de la balance bénéfice risque pour le patient et de son évaluation psychologique (38).

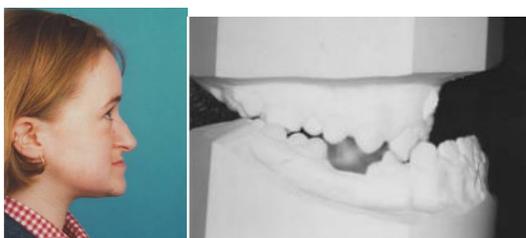


Figure 36 : Patiente de 17 ans sans prise en charge ODF précoce (87)

3. Les plaquettes informatives

3.1. Objectif

L'objectif principal au travers de ces plaquettes est d'accompagner l'enfant atteint de dentinogénèse imparfaite. En effet, ces plaquettes ont pour but de l'informer et d'informer ses proches sur la maladie, mais aussi d'améliorer ses chances dans son suivi dentaire en renseignant les dentistes sur cette prise en charge spécifique.

Tableau 6 : Tableau présentant les objectifs des plaquettes informatives – Source personnelle

Objectifs des plaquettes informatives	
Famille	<ul style="list-style-type: none">✓ Comprendre la maladie✓ Aider l'enfant à communiquer sur la maladie et à l'expliquer à ses proches ou à ses camarades de classe✓ Dédramatiser la maladie et améliorer l'aspect psychologique✓ Rendre les parents acteurs dans la prise en charge de leur enfant✓ Insister sur l'importance de la prévention✓ Sensibiliser à l'hygiène bucco-dentaire et alimentaire✓ Expliquer l'importance de soigner des dents temporaires✓ Augmenter l'observance des rendez-vous réguliers dès le plus jeune âge✓ Faciliter la communication entre les parents et le chirurgien-dentiste
Chirurgien-dentiste	<ul style="list-style-type: none">✓ Faire un rappel de la maladie✓ Aider au bon diagnostic de la maladie✓ Rappeler les critères cliniques et radiologiques✓ Expliquer les différentes conséquences sur la sphère oro-faciale✓ Informer sur l'éventuelle ostéogénèse imparfaite associée✓ Guider sur les différents objectifs de la prise en charge précoce✓ Simplifier la prise en charge de la maladie

3.2.Circuit de distribution

3.2.1. Support de distribution

- Livret imprimé au format A5 avec 4 pages par livret
- Un format numérique disponible sur l'application NextCloud de l'université de Lille via les liens ci-dessous
 - Livret famille :

<https://nextcloud.univ-lille.fr/index.php/s/Zag4czd2MS4FpTq>

- Livret chirurgien-dentiste :

<https://nextcloud.univ-lille.fr/index.php/s/jxsm3LPptTLNdyX>

- Accessibles via ces QR codes :
 - Livret d'information aux familles



- Livret d'information des chirurgiens-dentistes :



Le QR code de la plaquette destinée aux familles sera intégré à la plaquette destinée aux chirurgiens-dentistes. En effet, le chirurgien-dentiste pourra ainsi, lors du diagnostic de DI, diffuser la plaquette aux familles concernées.

3.2.2. Moyens de distribution

Il serait intéressant qu'au cours de leur scolarité, les étudiants de Lille prennent connaissance de l'existence de ces plaquettes informatives. En effet la dentinogénèse imparfaite est souvent mentionnée tout au long de notre cursus.

Les plaquettes d'information seront aussi mises à disposition dans le service d'odontologie pédiatrique du CHU de Lille, auprès des praticiens, des étudiants externes, et des familles dans le cas du diagnostic d'une DI.

De plus, comme nous l'avons vu précédemment, la DI est une maladie rare héréditaire. Elle est également parfois associée à une ostéogénèse imparfaite (OI). C'est pour cela que Dr Anne-Dieux, PH Clinique de Génétique "Guy Fontaine", est intéressée par ce support afin de le diffuser aux patients concernés : ceux qui ont une ostéogénèse imparfaite associée et qui n'ont pas encore de prise en charge dentaire.

Le service Clinique de Génétique Guy fontaine est situé à l'hôpital Jeanne de Flandres et inclut le Centre de Référence Maladies Rares Anomalies du Développement. Dr Anne Dieux, avec qui j'ai pris contact pour la diffusion des plaquettes informatives est spécialisée dans les maladies osseuses constitutionnelles et donc dans le diagnostic de l'OI. Elle diagnostique donc également des dentinogénèses imparfaites associées chez des patients qui n'en ont pas encore connaissance.

La diffusion de ces plaquettes permettrait de leur expliquer leur maladie mais également de les sensibiliser sur l'importance de se rapprocher rapidement d'un chirurgien-dentiste.

3.3.Modèle familles



La dentinogénèse imparfaite

La dentinogénèse imparfaite est une maladie génétique avec un risque de transmission de 50%. Elle atteint les dents de lait et les dents d'adulte. Aujourd'hui la prise en charge a changé :

- solutions thérapeutiques **plus nombreuses**
- objectif d'une conservation maximale des dents,
- soins plus **confortables** et **adaptés** à l'enfant.

Alors ne laissez pas ressentir vos possibles anxiétés à vos enfants : il arrivera plus détendu au cabinet et sa prise en charge sera plus aisée

La dent présente 3 tissus principaux : **dentine, émail, cément.**

Dans la dentinogénèse imparfaite, c'est **la dentine** qui est fragile et hypominéralisée.

L'émail, couche extérieure, est sain mais plus fragile : il faut le protéger au maximum !



Coupe d'une dent- FuturaSciences Anatomie de la dent



Attention, les abcès sont courants. Il faut alors surveiller les dents de vos enfants et être attentifs aux potentielles douleurs !

GONFLEMENT + DOULEURS = prendre RDV chez votre dentiste.

Réalisation du livret d'information par Mlle Suzon DAPVRIL, dans le cadre de sa thèse "La dentinogénèse imparfaite, particularités de sa prise en charge et élaboration de plaquettes informatives à destination des familles et du chirurgien-dentiste », dirigée par le Dr Joséphine Idoux.

Figure 37 : Page 1 du livret à destination des familles des patients – Source personnelle

Comment aider votre enfant ?

1 HYGIENE BUCCO-DENTAIRE

2 HYGIENE ALIMENTAIRE : mangez équilibré,
éviter les grignotages et les boissons sucrées.

3 RENDEZ-VOUS REGULIERS



Un bon brossage ?

- Brossage 2x/jour après le repas
- Le brossage doit être accompagné
- Brosses à dents souples adaptées à l'âge
- Dentifrice recommandé par votre dentiste et adapté à l'âge
- Méthodes de brossage apprises par votre dentiste



Les dents de lait sont temporaires mais **INDISPENSABLES !!!**

Elles permettent :

- 1) la **croissance** de votre enfant
- 2) **communication, mastication** et **déglutition**
- 3) la **protection** et le guidage des dents d'adulte

**LES
CONSERVER
AU
MAXIMUM**

Différentes solutions proposées par les dentistes :

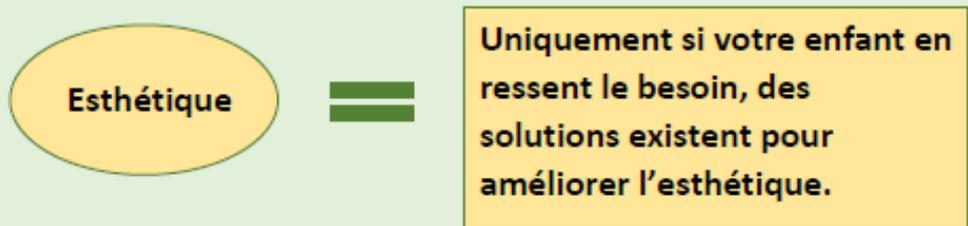
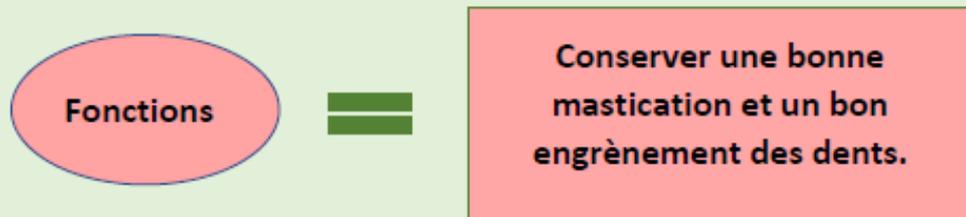
- Vernis renforçant les dents
- Résines
- Coiffes préformées : protéger la dent et la hauteur du visage. Sinon la dent peut s'user et le bas du visage se raccourcir.
- Mainteneurs d'espace
- Appareils avec des fausses dents qui se mettent et s'enlèvent appelées « prothèses amovibles »...



Contrôles chez le dentiste tous les 6 mois dès leur plus jeune âge afin de préserver leurs dents et leur visage.

Figure 38 : Page 2 du livret à destination des familles des patients – Source personnelle

Les objectifs de votre dentiste



Importance d'une relation de confiance entre vous, votre enfant et votre chirurgien-dentiste.



Le saviez-vous ? Des dentistes spécialisés en odontologie pédiatrique sont souvent recommandés dans les prises en charges particulières.

Figure 39 : Page 3 du livret à destination des familles des patients – Source personnelle

Partie réservée au bout' chou

« A quoi servent mes dents ? »

Elles servent à bien manger pour devenir grand et fort comme moi !



« Quand laver mes dents ? »

Il est important de nous laver 2 fois par jour, le matin et le soir.



« Pourquoi mes dents sont différentes de mes copains ? »

Tu ressembles à ton papa ou ta maman, ils avaient comme toi avant ! Mais si tu fais attention à bien laver tes dents tu auras de superbes dents plus tard. Tes dents ont différentes couches comme les Lego. La différence dans tes dents c'est sur la couche du milieu, la dentine.

COURONNE

RACINE



le dentiste



le dentifrice

Tu as de la chance, tu vas avoir un nouvel ami, le dentiste que tu vas voir au moins 2 fois par an !!! Il va t'aider à prendre soin de tes dents.



Tu vas même peut-être avoir le droit à une belle couronne ou belle coiffe sur ta dent! Et à mettre du vernis protecteur sur tes dents.



Figure 40 : Page 4 du livret à destination des familles des patients – Source personnelle

3.4. Modèle praticien



La dentinogénèse imparfaite

- **maladie héréditaire** atteignant les deux dentures à transmission autosomique dominante, risque de transmission est de 50% : rencontrer toute la **fratrie**
- atteint plus sévèrement la denture temporaire
- formation et **minéralisation dentinaire anormale**
- tableau clinique souvent marqué avec des répercussions sur la sphère orofaciale.



Diagnostic clinique & radiologique

- 1 **Touche l'ensemble des dents des deux dentures**
- 2 **Teinte : dyschromie non uniforme jaune orangée, gris, ambre, marron**
- 3 **Attrition : l'émail se détache, de la simple facette d'abrasion à la perte coronaire totale**
- 4 **Constriction cervicale et couronne globuleuse**
- 5 **Chambre pulpaire oblitérée et racines souvent courtes et grêles**
- 6 **Risque spontané de nécrose et de pathologies péri-apicales**



Attention au risque d'abcès



Diagnostic différentiel des anomalies dentaires de structure : la DI est présente dès l'éruption sur toutes les dents de l'arcade, d'origine génétique & signes radiologiques pathognomoniques.

Réalisation du livret d'information par Mlle Suzon DAPVRIL, dans le cadre de sa thèse "La dentinogénèse imparfaite, particularités de sa prise en charge et élaboration de plaquettes informatives à destination des familles et du chirurgien-dentiste », dirigée par le Dr Joséphine Idoux.

Figure 41 : Page 1 du livret à destination des chirurgiens-dentistes – Source personnelle

Dentinogénèse & ostéogénèse imparfaite associée

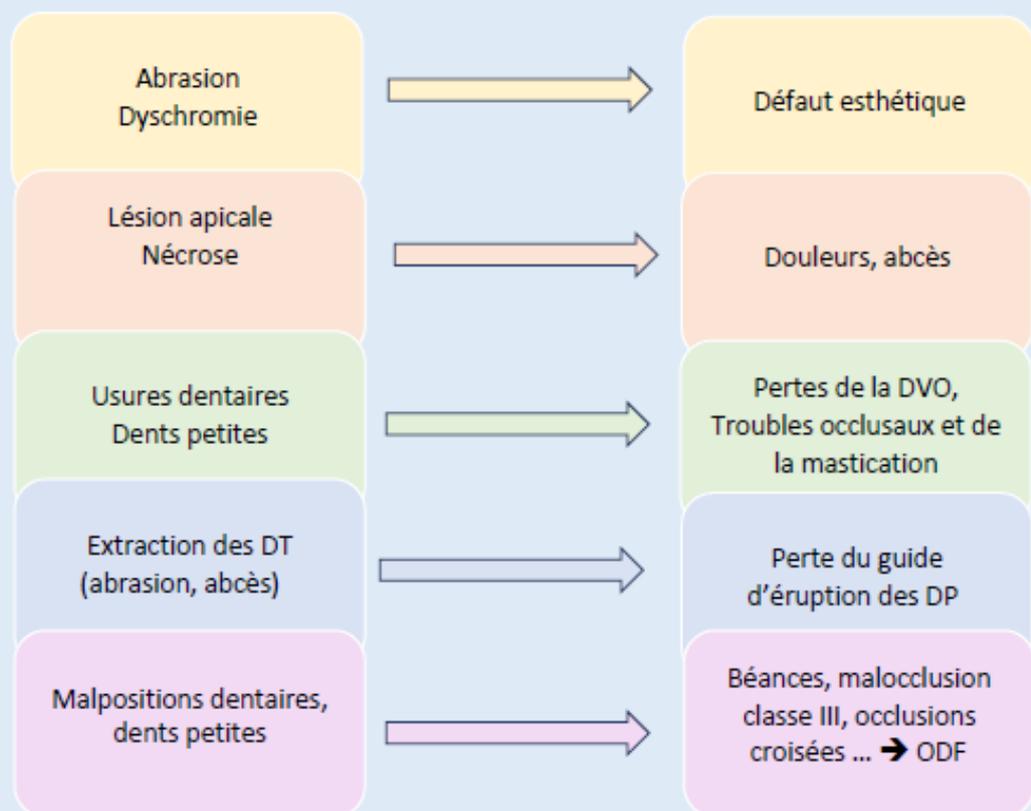
Une OI peut être associée, il faut questionner les parents sur l'éventuelle présence :

- d'antécédents de fractures osseuses,
- de signes de surdit ,
- d'une hyperlaxit .

Orienter en g n tique et/ou vers un rhumatologue sans inqui ter les parents

Si le diagnostic d'ost og n se imparfaite est d j  pos , il faut contacter le m decin traitant et se renseigner sur l' ventuelle prise de biphosphonates.

Cons quences sur la sph re oro-faciale



Prise en charge **multidisciplinaire** essentielle : lien  troit entre dentiste p diatrique et/ou chirurgien-dentiste, orthodontiste, m decin traitant et parfois m me rhumatologue.

Figure 42 : Page 2 du livret   destination des chirurgiens-dentistes – Source personnelle

Objectifs d'une prise en charge précoce:

1. Prévention pour une conservation maximale du capital dentaire
2. Eliminer les sources d'infection, de douleur
3. Restaurer l'esthétique
4. Protéger les dents postérieures d'une attrition précoce
5. Eviter les cas d'usure et d'attrition sévère : conserver la dimension verticale d'occlusion (DVO).

Prévention

- sensibilisation sur l'importance de RDV tous les 6 mois
- hygiène alimentaire et bucco-dentaire stricte recommandée.
- apport de fluor pour renforcer l'émail à l'aide de dentifrices adaptés à l'âge, gouttières fluorées, pose de vernis au fauteuil
- scellement de sillons dès la sortie des molaires définitives

Douleurs

- Gérer les abcès avec des traitements **endodontiques**, attention à anticiper la **difficulté** de ces traitements (oblitération pulpaire).
- exérèse des kystes



Un abcès sur une dent temporaire entraîne son avulsion afin de ne pas léser le germe sous-jacent

Figure 43 : Page 3 du livret à destination des chirurgien-dentistes – Source personnelle



L'objectif premier chez les enfants est de conserver la DVO ainsi que le périmètre d'arcade.

Fonctions

- Protéger les molaires permanentes immatures à l'aide de coiffes préformées pédiatriques.
- Dents avulsées : mainteneur d'espace ou prothèses pédiatriques fixes ou amovibles.
- Si prise en charge tardive sans coopération : prothèse complète de recouvrement en overdenture
- Denture permanente : reconstitutions partielles collées ou couronnes périphériques définitives si la dent est trop délabrée.

Esthétique

- **Techniques de restaurations directes** : en fonction de l'âge de la perte tissulaire et de la coopération du patient : CVI, composite, couronnes en résine composite, couronnes préformées en zircone (attention à la fragilité de la dent controlatérale)
- **Techniques de restauration indirectes** : facettes composites, facettes céramiques réservées à l'âge adulte, bridge collé si dent antérieure absente. Les implants sont contre indiqués avant la fin de la croissance squelettique.

**Même si le tableau clinique peut paraître impressionnant, la prise en charge reste classique.
N'appréhendez pas l'accompagnement de ces patients !**



Plaquette
d'accompagnement
des familles

Figure 44 : Page 4 du livret à destination des chirurgiens-dentistes – Source personnelle

Conclusion

La DI est une maladie rare et génétique. Cette maladie est due à une mutation de gène. Elle entraîne un désordre dans la structure de la dentine et donc, dans la sphère oro-faciale (4).

La DI fait partie des anomalies de structure. Il est important lors du diagnostic de ces maladies, d'éliminer les diagnostics différentiels. La DI avec l'AI sont les seules à avoir une étiologie génétique (3,4).

La prise en charge d'un patient atteint de DI peut paraître compliquée mais chaque chirurgien-dentiste est capable de soigner un enfant atteint de DI. Le chirurgien-dentiste intervient dans le diagnostic, le traitement et l'accompagnement des patients. Les plaquettes informatives ont été créées dans le but de simplifier et d'accompagner le chirurgien-dentiste dans la prise en charge de cette maladie. Une prise en charge précoce est indispensable et permet de protéger la dent tout au long de sa formation en denture temporaire, mixte et définitive afin de prévenir les pertes de DVO, les douleurs et les problèmes psychologiques de l'enfant liés à l'esthétisme (1,49).

La sensibilisation des parents à la maladie est aussi le rôle clef du chirurgien-dentiste. En effet, des rendez-vous réguliers et une hygiène alimentaire et bucco-dentaire stricte doivent être appliqués. La plaquette informative à destination des familles est donc un outil pour aider le chirurgien-dentiste à renseigner et sensibiliser les parents.

Le pronostic de la maladie sera donc variable selon la sévérité de la maladie, les soins choisis, l'âge de la prise en charge, l'hygiène de l'enfant, et l'assiduité aux rendez-vous de contrôle.

Depuis le 9 janvier 2012, les actes du traitement implanto-prothétique des agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare chez l'adulte sont pris en charge par l'Assurance Maladie. Or la DI n'entraîne pas d'agénésie mais de nombreuses autres conséquences.

Pour des pathologies dentaires chroniques, le chirurgien-dentiste, avec l'accord du médecin traitant, peut effectuer une demande d'ALD. Bien que la DI soit chronique et peut impliquer des soins onéreux, sa prise en charge comme une ALD n'est pas systématique. Cette différence est due à l'indépendance des CPAM de laquelle découle une différence dans les critères de traitement des demandes d'ALD. La littérature n'apporte pas plus de réponse à ce sujet. Il serait alors intéressant de sensibiliser à cette maladie afin d'améliorer et de standardiser sa prise en charge dans toute la France (91–93).

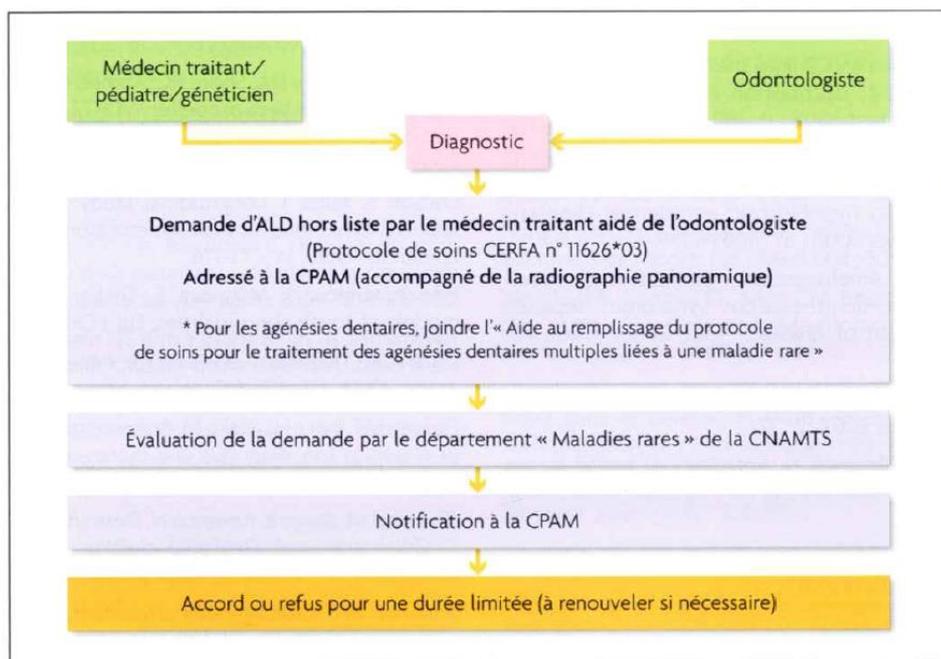


Figure 45 : Modalité de demande de prise en charge à 100% des soins dentaires, pour les patients présentant une maladie rare (65).

Bibliographie

1. Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis.* 20 nov 2008;3(1):31.
2. Orphanet. Dentinogenese imparfaite [Internet]. [cité 11 mai 2022]. Disponible sur: <https://urlz.fr/iPXO>
3. Tillota F, Folliguet M, Séguier S. Anomalies des dents temporaires. In: EM-Consulte. 2010.
4. Dure-Molla, BERDAL A. Odontogénétique : cytodifférenciation dentaire et maladies rares associées. In: EMC - médecine buccale. Elsevier Masson; 2015. p. 25.
5. Molla M, Naulin-Ifi C, Berdal A. Anomalies de minéralisation de l'émail : fréquence, étiologie, signes d'alerte et prise en charge. *Arch Pédiatrie.* 1 juin 2010;17(6):758-9.
6. Craig SA, Baker SR, Rodd HD. How do children view other children who have visible enamel defects? *Int J Paediatr Dent.* nov 2015;25(6):399-408.
7. de La Dure-Molla M, Fournier BP, Manzanares MC, Acevedo AC, Hennekam RC, Friedlander L, et al. Elements of morphology: Standard terminology for the teeth and classifying genetic dental disorders. *Am J Med Genet A.* oct 2019;179(10):1913-81.
8. Goldberg M. Histologie du complexe dentinaire. EMC - Médecine Buccale. 1 déc 2016;11:24.
9. Goldberg M, Kulkarni AB, Young M, Boskey A. Dentin: structure, composition and mineralization. *Front Biosci Elite Ed.* 1 janv 2011;3:711-35.
10. SIMON S, COOPER P, BERDAL A, MACHTOU P, SMITH AJ. Biologie pulpaire : comprendre pour appliquer au quotidien. ROS. 2008;
11. Ritter AV. *Sturdevant's Art & Science of Operative Dentistry.* Elsevier Health Sciences; 2017.
12. Maurin JC, Couble ML, Thivichon-Prince B, Magloire H. L'odontoblaste: Un acteur incontournable de la perception de la douleur dentinaire. *médecine/sciences.* mars 2013;29(3):293-9.
13. Ryou H, Amin N, Ross A, Eidelman N, Wang D, Romberg E, et al. Contributions of microstructure and chemical composition to the mechanical properties of dentin. *J Mater Sci Mater Med.* 1 avr 2011;22:1127-35.
14. Selkirk TK. Hereditary dark teeth: Hereditary opalescent dentin. *J Pediatr.* 1 févr 1955;46(2):192-9.

15. Roberts E, Schour I. Hereditary opalescent dentine (Dentinogenesis imperfecta). *Am J Orthod Oral Surg.* 1 mars 1939;25(3):267-76.
16. Piette E, Goldberg M. La dent normale et pathologique. De Boeck Supérieur; 2001. 650 p.
17. Kerébel B. Dentinogenesis imperfecta: a structural and ultrastructural study. *Schweiz Monatsschrift Zahnheilkd Rev Mens Suisse Odonto-Stomatol.* déc 1975;85(12):1264-81.
18. Waltimo J, Ranta H, Lukinmaa PL. Ultrastructure of dentin matrix in heritable dentin defects. *Scanning Microsc.* mars 1995;9(1):185-97; discussion 197-198.
19. Bailleul-Forestier I, Berdal A, Vinckier F, de Ravel T, Fryns JP, Verloes A. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. Part 2: syndromes with significant dental involvement. *Eur J Med Genet.* oct 2008;51(5):383-408.
20. Noirrit-Esclassan E. Les anomalies dentinaires diagnostiquées précocement. *Inf Dent.* 18 janv 2017;20-6.
21. Bailleul-Forestier I, Molla M, Verloes A, Berdal A. The genetic basis of inherited anomalies of the teeth. *Eur J Med Genet.* juill 2008;51(4):273-91.
22. Pulpolithe [Internet]. Dictionnaire médical. [cité 28 janv 2022]. Disponible sur: <https://urlz.fr/ifh1>
23. Seow WK, Shusterman S. Spectrum of dentin dysplasia in a family: case report and literature review. *Pediatr Dent.* déc 1994;16(6):437-42.
24. de La Dure-Molla M, Philippe Fournier B, Berdal A. Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet.* avr 2015;23(4):445-51.
25. Shields ED, Bixler D, El-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol.* 1 avr 1973;18(4):543-53.
26. Vanderzwalme-Gouvernaire A. Les altérations héréditaires de la dentine : si on faisait le point. *ROS.* sept 2016;(45):171-9.
27. Alqadi A, O'Connell AC. Parental Perception of Children Affected by Amelogenesis Imperfecta (AI) and Dentinogenesis Imperfecta (DI): A Qualitative Study. *Dent J.* 17 nov 2018;6(4):65.
28. Crosby AH, Scherpbier-Heddema T, Wijmenga C, Altherr MR, Murray JC, Buetow KH, et al. Genetic mapping of the dentinogenesis imperfecta type II locus. *Am J Hum Genet.* oct 1995;57(4):832-9.

29. MacDougall M, Simmons D, Luan X, Gu TT, DuPont BR. Assignment of dentin sialophosphoprotein (DSPP) to the critical DGI2 locus on human chromosome 4 band q21.3 by in situ hybridization. *Cytogenet Cell Genet.* 1997;79(1-2):121-2.
30. Lee SK, Lee KE, Jeon D, Lee G, Lee H, Shin CU, et al. A novel mutation in the DSPP gene associated with dentinogenesis imperfecta type II. *J Dent Res.* janv 2009;88(1):51-5.
31. Bloch-Zupan Agnès, Sedano Heddie O, Scully Crispian. *Dento/Oro/craniofacial Anomalies and Genetics.* London Waltham (MA): Elsevier; 2012. 264 p.
32. Bloch-Zupan A. Approche génétique du diagnostic des pathologies bucco-dentaires. 2000;(1001):10-2.
33. Bloch-Zupan A. Odonto-génétique : une autre facette de notre profession. *Chir Dent Fr.* 2004;(1182):77-85.
34. O-Rares : Manifestations orales et dentaires des maladies rares - Strasbourg [Internet]. [cité 12 août 2022]. Disponible sur: <https://www.o-rares.com/>
35. Lafage-Proust MH, Courtois I. L'ostéogénèse imparfaite : quelle prise en charge chez l'adulte ? *Rev Rhum Monogr.* 1 févr 2019;86(1):14-9.
36. Jguirim M, Mani L, Mhenni A, Klii R, Moula G, Elayeb M, et al. Ostéogénèse imparfaite en rhumatologie: à propos de 12 cas. *Rev Med Interne.* déc 2014;35:176.
37. Sondos Albadri, Claire L. Stevens. *Paediatric Dentistry for the General Dental Practitioner.* 1st ed. Cham: Springer; 2021. 330 p. (BDJ Clinician's Guides).
38. CHU de Rouen. Ostéogénèse imparfaite-dentinogénèse imparfaite : importance de la prise en charge dentaire précoce [Internet]. 2021 [cité 16 févr 2022]. Disponible sur: <https://www.youtube.com/watch?v=foNf79DedRg>
39. Alliot-Licht B, Lusson C, Hyon I, Dajeau-Trutaud S, Le Caignec C, Lopez-Cazaux S. Signes extra-oraux à rechercher face à des signes bucco-dentaires d'alerte de maladies d'origine génétique. *C R Biol.* 1 janv 2015;338(1):48-57.
40. Lowenstein EJ. Osteogenesis imperfecta in a 3,000-year-old mummy. *Childs Nerv Syst.* mai 2009;25(5):515-6.
41. Manière MC. Les anomalies dentaires. In: *La bouche de l'enfant et de l'adolescent.* Elsevier Masson; 2019. p. 20.
42. Wright JT. The Molecular Etiologies and Associated Phenotypes of Amelogenesis Imperfecta. *Am J Med Genet A.* 1 déc 2006;140(23):2547-55.
43. Gomes, Messias, Delbem, Cunha. Perturbation du développement d'une incisive permanente incluse due à un traumatisme de la dent primaire | *jcda.* 16 juin 2010;

44. Rodd HD, Graham A, Tajmehr N, Timms L, Hasmun N. Molar Incisor Hypomineralisation: Current Knowledge and Practice. *Int Dent J.* 1 août 2021;71(4):285-91.
45. NAULLEAU G. Données actuelles sur la fluorose dentaire [Thèse d'exercice : Chirurgie Dentaire]. Nantes; 2008.
46. DenBesten P, Li W. Chronic fluoride toxicity: dental fluorosis. *Monogr Oral Sci.* 2011;22:81-96.
47. Marquillier T, Trentesaux T, Delfosse C. Caries précoces du jeune enfant. In: EMC - médecine buccale. Elsevier Masson; 2019. p. 1-16 [28-157-A-10].
48. Saulue P, Incau E, Lалуque JF, Carra MC. Usures liées à l'érosion et au bruxisme chez l'enfant et l'adolescent. févr 2014;
49. Bouvier D, Duprez JP, Morrier JJ, Bois D. Strategies for rehabilitation in the treatment of dentinogenesis imperfecta in a child: A clinical report. *J Prosthet Dent.* 1 mars 1996;75(3):238-41.
50. Tamba Fall A, Diop F, Diaw O, Faye M, Diouf-Gaye N, Yam A. Prise en charge thérapeutique de la dent temporaire affectée : difficultés et contraintes. *Rev Iv Odonto-stomatol.* 2011;12(1):12-20.
51. Olivier E, Pilavyan E, Pérez C, Walter B. Approche moderne de la réhabilitation prothétique fixée des amélogenèses et dentinogènes imparfaites de l'enfance à l'adolescence. 2019;30(2):128-41.
52. Gallusi G, Libonati A, Campanella V. SEM-morphology in dentinogenesis imperfecta type II: microscopic anatomy and efficacy of a dentine bonding system. *Eur J Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent.* 1 avr 2006;7:9-17.
53. Lopez I, Jacquelin LF, Berthet A, Druo JP. Prévention et hygiène buccodentaire chez l'enfant: conseils pratiques. *J Pédiatrie Puériculture.* 1 avr 2007;20(2):63-9.
54. Leal CT, Martins LD, Verli FD, de Souza M a. L, Ramos-Jorge ML. Case report: Clinical, histological and ultrastructural characterization of type II dentinogenesis imperfecta. *Eur Arch Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent.* déc 2010;11(6):306-9.
55. Triller M. Le fluor, agent préventif de la maladie carieuse : mécanisme, sources, risques. *Arch Pédiatrie.* 1 oct 1998;5(10):1149-52.
56. Bonnot J, Pillon F. Une bonne hygiène bucco-dentaire pour prévenir les caries. *Actual Pharm.* 1 mars 2013;52(524):39-44.
57. Muller-Bolla M, Doméjean S. Dentifrices et vernis fluorés, intérêt dans la prévention des lésions carieuses. *Actual Pharm.* 1 juin 2019;58(587):49-53.

58. Muller-Bolla M, Chabadel O, Moulis E, Joseph C, Kubusiak L, Courson F, et al. Recommandation des scellements de sillons molaires temporaires. *Francoph Odontol Pediatr.* 2017;12(3):134-44.
59. Andersen J. L'application de vernis fluoré, un acte de prévention efficace. *Inf Dent.* 10 avr 2019;(14).
60. Pettiette MT, Wright JT, Trope M. Dentinogenesis imperfecta: endodontic implications: Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology.* 1 déc 1998;86(6):733-7.
61. Akhil Jose E, Palathingal P, Baby D, Thachil JM. Dentin dysplasia Type I: A rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol JOMFP.* 2019;23(2):309.
62. McCabe PS, Dummer PMH. Pulp canal obliteration: an endodontic diagnosis and treatment challenge. *Int Endod J.* févr 2012;45(2):177-97.
63. Jones AC, Baughman RA. Multiple idiopathic mandibular bone cysts in a patient with osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1 mars 1993;75(3):333-7.
64. Seow W. Diagnosis and management of unusual dental abscesses in children. *Aust Dent J.* 2003;48(3):156-68.
65. Berthet Annie, Delfosse Caroline, Descroix Vianney, Naulin-Ifi Chantal. *Odontologie pédiatrique clinique.* Reuil-Malmaison: Éditions CdP; 2011. 327 p. (JPIO; vol. 1).
66. Huth KCh, Paschos E, Sagner T, Hickel R. Diagnostic features and pedodontic-orthodontic management in dentinogenesis imperfecta type II: a case report: DI-II, pedodontic-orthodontic management. *Int J Paediatr Dent.* 29 août 2002;12(5):316-21.
67. Tort-Alvarez EA. Les couronnes pédiatriques préformées esthétiques deux points revue systématique de la littérature. *Médecine humaine et pathologie.* 2016. <dumas-01359637>.
68. Delfosse C, Parascandolo F, Lobry M, Marquillier T, Trentesaux T. La couronne préformée métallique en odontologie pédiatrique. *Realités cliniques.* 15 sept 2017;(3):165-72.
69. Arcaute B, Nasr K, Willmann C. Intérêts de la CFAO directe en Odontologie Pédiatrique. *LE FIL DENTAIRE* [Internet]. 26 sept 2016 [cité 2 mars 2022]; Disponible sur: <https://www.lefildentaire.com/articles/clinique/esthetique/interets-de-la-cfao-directe-en-odontologie-pediatrique/>
70. Henke DA, Fridrich TA, Aquilino SA. Occlusal rehabilitation of a patient with dentinogenesis imperfecta: a clinical report. *J Prosthet Dent.* mai 1999;81(5):503-6.

71. Morgano SM, Brackett SE. Foundation restorations in fixed prosthodontics: current knowledge and future needs. *J Prosthet Dent.* déc 1999;82(6):643-57.
72. Laulan C. Apport de l’empreinte optique dans la réalisation de mainteneurs d’espace en pédodontie. *Clinic.* 2019;(40):503-8.
73. Morrier JJ, Millet C, Richard B, Guilbert A, Duprez JP. Prothèses chez l’enfant. In: *EMC - médecine buccale.* Elsevier Masson. 2018.
74. Joshi N, Parkash H. Oral rehabilitation in dentinogenesis imperfecta with overdentures : case report. 1998;99-102.
75. Clauss F, Obry F, Dahlet JC, Metz M, Manière MC. Les implants de 9 à 99 ans : indications et contre-indications des implants symphysaires précoces. *Lett Stomatol.* 2016;7.
76. Tirlet G, Attal JP. Le gradient thérapeutique : un concept pour les traitements esthétiques. *L’information Dentaire.* 25 nov 2009;(41/42).
77. Blanchiment des dents : une réglementation protectrice des consommateurs [Internet]. [cité 30 août 2022]. Disponible sur: <https://www.economie.gouv.fr/dgccrf/blanchiment-des-dents-reglementation-protectrice-des-consommateurs>
78. Mendes FM, De Benedetto MS, del Conte Zardetto CG, Wanderley MT, Correa MSNP. Resin composite restoration in primary anterior teeth using short-post technique and strip crowns: a case report. *Quintessence Int Berl Ger* 1985. oct 2004;35(9):689-92.
79. Margolis FS. The sandwich technique and strip crowns: an esthetic restoration for primary incisors. *Compend Contin Educ Dent Jamesburg NJ* 1995. déc 2002;23(12):1165-9.
80. Gugnani N, Pandit I, Gupta M, Nagpal J. Esthetic Rehabilitation of Primary Anterior Teeth using Temporization Material: A Novel Approach. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2017;10(1):111-4.
81. Cohn C. Zirconia-Prefabricated Crowns for Pediatric Patients With Primary Dentition: Technique and Cementation for Esthetic Outcomes. *Compend Contin Educ Dent Jamesburg NJ* 1995. sept 2016;37(8):554-8.
82. Lopez-Cazaux S, Aiem E, Velly AM, Muller-Bolla M. Preformed pediatric zirconia crown versus preformed pediatric metal crown: study protocol for a randomized clinical trial. *Trials.* 24 août 2019;20(1):530.
83. Bernard C. Restauration du sourire par composite en technique indirecte. *L’information Dentaire.* 2015;(36-37):7.

84. Noharet R. Traitement d'une agénésie dentaire antérieure chez l'adolescent : problématiques et solution. Cah Prothèse. mars 2012;(157):7.
85. Soualhi H, Yamani AE, El bernoussi J. Édentement unitaire : réhabilitation par bridge collé. Actual Odonto-Stomatol. juin 2010;(250):163-73.
86. Soyer Y. Interception of Class-III malocclusions. J Dentofac Anom Orthod. 2017;20(2):207.
87. Kindelan J, Tobin M, Roberts-Harry D, Loukota RA. Orthodontic and orthognathic management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: a case report. J Orthod. déc 2003;30(4):291-6.
88. Decrucq E, Devisse T, Benhammadi O. Les matériaux de collage et de scellement. Orthod Fr. mars 2009;80(1):87-96.
89. Hosein I, Sherriff M, Ireland AJ. Enamel loss during bonding, debonding, and cleanup with use of a self-etching primer. Am J Orthod Dentofacial Orthop. 1 déc 2004;126(6):717-24.
90. Bernard-Granger C, Gebeile-Chauty S. Enamel cracks: influence of orthodontic process. Orthod Francaise. sept 2014;85(3):245-51.
91. Prianga Amalotpavathas. Prise en charge de l'amélogénèse imparfaite : considérations thérapeutiques et administratives. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. ffdumas-03116793f.
92. Agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare [Internet]. [cité 10 août 2022]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/chirurgien-dentiste/exercice-liberal/prescription-prise-charge/prise-charge-situation-type-soin/soin-agenesies>
93. Définition de l'ALD [Internet]. [cité 10 août 2022]. Disponible sur: <https://www.ameli.fr/medecin/exercice-liberal/prescription-prise-charge/prise-charge-situation-type-soin/situation-patient-ald-affection-longue-duree/definition-ald>

Index des illustrations

FIGURE 1 : PRINCIPAUX REPERES ANATOMIQUES DES DENTS (7)	15
FIGURE 2 : TERMINAISON NERVEUSE DE L'ODONTOBLASTE DANS LES TUBULIS (11)	17
FIGURE 3 : DESCRIPTION SCHEMATIQUE DE LA STRUCTURE DE LA DENTINE CIRCUMPULPAIRE (OU ORTHODENTINE) (10).	18
FIGURE 4 : TEINTE BRUN-GRIS OPALESCENT DE L'ENSEMBLE DE LA DENTURE (4)	20
FIGURE 5 : DENTURE MIXTE AVEC LES DENTS TEMPORAIRES DE COLORATION AMBREE-BRUNATRE ET LES DENTS PERMANENTES EN COURS D'ERUPTION NON DYSCHROMIEES (1)	20
FIGURE 6 : ASPECT BLEUTEE-AMBREE DES DENTS DANS LE CAS DE LA DI (19)	21
FIGURE 7 : ASPECT CLINIQUE D'UNE DI DE TYPE MODERE EN DENTURE TEMPORAIRE (20)	21
FIGURE 8 : DENTURE TEMPORAIRE, ABRASION DES BORDS INCISIFS ET DES FACES OCCLUSALES DES MOLAIRES MANDIBULAIRES – SOURCE PERSONNELLE, ICONOGRAPHIE DU DR IDOUX	21
FIGURE 9 : COURONNE GLOBULEUSE « EN TULIPE » AVEC UNE CONSTRICTION CERVICALE MARQUEE (7)	22
FIGURE 10 : PANORAMIQUE DENTAIRE D'UN CAS DE DI REPRESENTANT LA PULPE OBLITEREE ET LES CONSTRICTIONS CERVICALES – SOURCE PERSONNELLE (ICONOGRAPHIE DU DR IDOUX)	22
FIGURE 11 : RACINES COURTES DANS LE CAS DE DI (7)	23
FIGURE 12 : LESION APICALE AVEC ABSENCE DE LESION CARIEUSE (24)	23
FIGURE 13 : ENFANT DE SIX ANS ATTEINT D'UNE DI DE TYPE 2 SELON LA CLASSIFICATION DE SHIELDS (26)	24
FIGURE 14 : CLICHE RETRO-ALVEOLAIRE DE 46 D'UN JEUNE PATIENT ATTEINT DE DYSPLASIE DENTAIRE DE TYPE 1 (25)	25
FIGURE 15 : SECTION D'UNE PANORAMIQUE MONTRANT DES PULPES CHARDON DANS LE CAS D'UNE DDII (7)	25
FIGURE 16 : PHENOTYPE CLINIQUE D'UNE DI MODEREE SUR LES DENTS TEMPORAIRES D'UN GARÇON DE 6ANS (A-C) ET SUR SES DENTS PERMANENTES A 8ANS (D-F). (24)	28
FIGURE 17 : CONSEQUENCES BUCCO-DENTAIRES DES SIGNES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES DE LA DI - SOURCE PERSONNELLE	28
FIGURE 18 : VUE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT PORTEUR D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ASSOCIEE A UNE DENTINOGENESE IMPARFAITE (40)	33
FIGURE 19 : CAS D'AMELOGENESE IMPARFAITE CHEZ UN ENFANT DE 12 ANS EN PREMIERE CONSULTATION DANS LE SERVICE D'ODONTOLOGIE DE LILLE – SOURCE PERSONNELLE	34
FIGURE 20 : VUE INTRABUCCALE MONTRANT UNE HYPOPLASIE DE L'EMAIL EN NAPPE SUR L'INCISIVE CENTRALE SUPERIEURE DROITE PERMANENTE ET UNE HYPOPLASIE CIRCULAIRE DE L'EMAIL SUR L'INCISIVE CENTRALE GAUCHE PERMANENTE SUITE A UNE INTRUSION DE LA DENT TEMPORAIRE LORS DE SON DEVELOPPEMENT (43).	35
FIGURE 21 : EXEMPLES DE CAS CLINIQUES DE MIH(44).	36

FIGURE 22 : DIFFERENTS EXEMPLES CLINIQUES DE FLUOROSE DENTAIRE DU STADE LE MOINS SEVERE AU PLUS SEVERE (46)	37
FIGURE 23 : CPE ATTEINTE DES INCISIVES TEMPORAIRES MAXILLAIRES ET MOLAIRES TEMPORAIRES (47)	37
FIGURE 24 : USURE ATTRITIVE CHEZ UN ENFANT DE 7 ANS QUI PRESENTE UNE PARAFONCTION DE L'EVEIL (GRINCEMENT DENTAIRE). LES FACETTES D'USURE SONT LISSES, BRILLANTES ET A ANGLES VIFS.(48)	38
FIGURE 25 : USURE EROSIVE CHEZ UN JEUNE PATIENT ATTEINT DE RGO. L'INTEGRITE DU COMPOSITE SUR LA DENT 64 PERMET DE DIAGNOSTIQUER SON CARACTERE BIOCHIMIQUE.(48)	38
FIGURE 26 : ARBRE DECISIONNEL POUR L'AIDE AU DIAGNOSTIC DE LA DENTINOGENESE IMPARFAITE – SOURCE PERSONNELLE	39
FIGURE 27 : APPLICATION DE VERNIS FLUORE AU FAUTEUIL (59)	43
FIGURE 28 : POSE DE COURONNES PREFORMEES SUR MOLAIRES DEFINITIVES CHEZ UN PATIENT ATTEINT DE DI – SOURCE PERSONNELLE, ICONOGRAPHIES DU DR IDOUX	46
FIGURE 29 : MAINTENEUR D'ESPACE, SYSTEME DENOVO – SOURCE PERSONNELLE, ICONOGRAPHIE DU DR IDOUX	49
FIGURE 30 : SCHEMA DU "GRADIENT THERAPEUTIQUE" DE LA PRESERVATION TISSULAIRE LA MOINS MUTILANTE A LA PLUS MUTILANTE (76)	51
FIGURE 31 : TECHNIQUE DES COURONNES COMPOSITES A L'AIDE DES MOULES CELLULOÏDES STRIP CROWN FORM A) ESSAYAGE DES MOULES CELLULOÏDES. B) AJUSTAGE DU MOULE CELLULOÏDE AVEC DES CISEAUX. C) DEPOSE DU MOULE CELLULOÏDE APRES RECONSTITUTION DE LA 61 AU COMPOSITE. D) INCISIVES MAXILLAIRES SUPERIEURES RESTAUREES (79)	53
FIGURE 32 : CAS DE REHABILITATION DE DENTS ANTERIEURES A L'AIDE DE COURONNE EN BIS-ACRYLIQUE FAITES AVEC LA TECHNIQUE DES MOULES CELLULOÏDS (80).	53
FIGURE 33 : INTRADOS DE COURONNES PREFORMEES EN ZIRCON (81)	54
FIGURE 34 : 1. ENFANT DE 11 ANS ATTEINT D'AMELOGENESE IMPARFAITE (D'ANCIENS COMPOSITES SONT PRESENTS SUR 11, 12, 21 ET 22) – 2. RESULTAT OBTENU 15 JOURS APRES LA POSE (69).	55
FIGURE 35 : ARC PALATIN ACCOMPAGNE D'UNE DENT EN RESINE – SOURCE PERSONNELLE, ICONOGRAPHIE DU DR IDOUX	56
FIGURE 36 : PATIENTE DE 17 ANS SANS PRISE EN CHARGE ODF PRECOCE (87)	59
FIGURE 37 : PAGE 1 DU LIVRET A DESTINATION DES FAMILLES DES PATIENTS – SOURCE PERSONNELLE	63
FIGURE 38 : PAGE 2 DU LIVRET A DESTINATION DES FAMILLES DES PATIENTS – SOURCE PERSONNELLE	64
FIGURE 39 : PAGE 3 DU LIVRET A DESTINATION DES FAMILLES DES PATIENTS – SOURCE PERSONNELLE	65
FIGURE 40 : PAGE 4 DU LIVRET A DESTINATION DES FAMILLES DES PATIENTS – SOURCE PERSONNELLE	66
FIGURE 41 : PAGE 1 DU LIVRET A DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES – SOURCE PERSONNELLE	67
FIGURE 42 : PAGE 2 DU LIVRET A DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES – SOURCE PERSONNELLE	68
FIGURE 43 : PAGE 3 DU LIVRET A DESTINATION DES CHIRURGIEN-DENTISTES – SOURCE PERSONNELLE	69
FIGURE 44 : PAGE 4 DU LIVRET A DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES – SOURCE PERSONNELLE	70
FIGURE 45 : MODALITE DE DEMANDE DE PRISE EN CHARGE A 100% DES SOINS DENTAIRES, POUR LES PATIENTS PRESENTANT UNE MALADIE RARE (65).	72

Index des tableaux

TABLEAU 1 : LES DIFFERENTS TYPES DE DENTINOGENESE IMPARFAITES SELON SHIELD – SOURCE PERSONNELLE	24
TABLEAU 2 : LES DIFFERENTS TYPES DE DYSPLASIE DENTINAIRE SELON SHIELD – SOURCE PERSONNELLE	25
TABLEAU 3 : VARIABILITE DE L'EXPRESSION DES SIGNES CLINIQUES ET RADIOGRAPHIQUES DE LA DI LA CLASSANT DE LA FORME LEGERE A SEVERE. (24)	27
TABLEAU 4 DECRIVANT LES DIFFERENTES CLASSES D'OI (35)	32
TABLEAU 5 : ASPECT CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DES DIFFERENTES FORMES DE L'AI (41)	34
TABLEAU 6 : TABLEAU PRESENTANT LES OBJECTIFS DES PLAQUETTES INFORMATIVES – SOURCE PERSONNELLE	60

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille : Année 2022 –

La dentinogénèse imparfaite, les particularités de sa prise en charge et élaboration de plaquettes informatives à destination des familles des patients et des chirurgiens-dentistes. / **Suzon DAPVRIL**. - p.83 : ill.45 ; réf.92

Domaines : ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE

Mots clés libres : Dentinogénèse imparfaite, Maladies stomatologiques, Maladie de Capdepont, Anomalie de Structure, Dentine, Ostéogénèse imparfaite associée, Dentine opalescente héréditaire

La dentinogénèse imparfaite est une maladie rare et génétique. Elle fait partie des anomalies de structure dentaire et se caractérise par un défaut quantitatif et qualitatif de la dentine. La DI touche les deux dentures et peut être associée à l'ostéogénèse imparfaite. La DI a des caractéristiques cliniques et radiologiques qui nous aide à la diagnostiquer : le diagnostic précoce de la DI permet une prise en charge adaptée au patient et évite un délabrement dentaire conséquent. Cette maladie impose donc une prise en charge particulière avec différents types de traitements. La création de plaquettes informatives à destination des chirurgiens-dentistes et des familles complète cette thèse et permet la communication avec les parents des enfants atteints de DI.

JURY :

Président : Professeur Caroline Delfosse

Asseseurs : Docteur Thomas Trentesaux

Docteur Thomas Marquillier

Docteur Joséphine Idoux