

UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

[Année de soutenance : 2023]

N°:

THÈSE POUR LE

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 14 AVRIL 2023

Par Emma LECHEVALIER

Née le 15 AVRIL 1998 à Mont-Saint-Aignan

AMÉLOGENÈSE IMPARFAITE HÉRÉDITAIRE : ÉLABORATION DE PLAQUETTES

À DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES ET DES FAMILLES DES PATIENTS.

JURY

Président :

Madame le Professeur C. DELFOSSE

Assesseurs :

Monsieur le Docteur T. TRENTESAUX

Madame le Docteur C. CATTEAU

Madame le Docteur A. TERNISIEN

Président de l'Université	:	Pr. R. BORDET
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 FACULTÉ

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

K. AGOSSA	Parodontologie
P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
C. DELFOSSE	Doyen de la faculté d'Odontologie – UFR3S Odontologie Pédiatrique
E. DEVEAUX	Responsable du Département de Dentisterie Restauratrice Endodontie

MAITRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS

T. BECAVIN	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
A. BLAIZOT	Prévention, Épidémiologie, Économie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Responsable du Département de Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento-Faciale
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Épidémiologie, Économie 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
C. LEFEVRE	Prothèses
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
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Responsable du Département d' Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Prothèses

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

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

Aux membres du jury,

Madame le Professeur Caroline DELFOSSE,

Professeur 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)

Habilitation à Diriger des Recherches (Université Clermont Auvergne)

Diplôme d'Études Approfondies Génie Biologie & Médical - option Biomatériaux

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales

Diplôme d'Université « Sédation consciente pour les soins bucco-dentaires »

Diplôme d'Université « Gestion du stress et de l'anxiété »

Diplôme d'Université « Compétences cliniques en sédation pour les soins dentaires »

Diplôme Inter Universitaire « Pédagogie en sciences de la santé »

Formation Certifiante en Éducation Thérapeutique du Patient

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

Monsieur le Docteur Thomas TRENTEAUX,

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

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

Certificat d'Études Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention (Paris Descartes)

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

Master 2 Éthique Médicale et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

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

Vice-président de la Société Française d'Odontologie Pédiatrique

Responsable du département d'Odontologie Pédiatrique

Madame le Docteur Céline CATTEAU,

Maître de Conférences des Universités – Praticien hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Prévention, Épidémiologie, Économie de la Santé, Odontologie Légale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université d'Auvergne

Master II Recherche « Santé et Populations » - Spécialité Évaluation en Santé & Recherche Clinique - Université Claude Bernard (Lyon I)

Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales (Lille2)

Formation à la sédation consciente par administration de MEOPA pour les soins dentaires (Clermont-Ferrand)

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

1 ère Assesseur « faculté d'Odontologie » - UFR3S Lille

Responsable du Département Prévention et Épidémiologie, Économie de la Santé et Odontologie Légale.

Madame le Docteur Amandine TERNISIEN,

Chef de Clinique des Universités – Assistant Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Certificat d'Études Supérieures Odontologie Pédiatrique et Prévention (Paris Des-
cartes)

Attestation Universitaire Soins Dentaires sous sédation consciente au MEOPA (Lille)

TABLE DES ABRÉVIATIONS

- **AI** : Amélogénèse Imparfaite
- **AIH** : Amélogénèse Imparfaite Héritaire
- **ALD** : Affection Longue Durée
- **AM** : Assurance Maladie
- **CCMR** : Centre de Compétences de Maladies Rares
- **CMU-C** : Couverture Maladie Universelle Complémentaire
- **CPAM** : Caisse Primaire d'Assurance Maladie
- **CPE** : Carie de la Petite Enfance
- **CPP** : Coiffe Préformée Pédiatrique
- **CPP-ACP** : Caséine Phosphopeptide – Phosphate de Calcium Amorphe
- **CRMR** : Centre de Référence Maladie Rare
- **CVI** : Ciment Verre Ionomère
- **DVO** : Dimension Verticale d'Occlusion
- **ETP** : Éducation Thérapeutique du Patient
- **HSPM** : Hypominéralisation des deuxièmes molaires lactéales
- **MIH** : Hypominéralisation Molaire – Incisive
- **RAC 0** : Reste À Charge zéro
- **RCI** : Risque Carieux Individuel

TABLE DES MATIÈRES

TABLE DES ABRÉVIATIONS.....	12
TABLE DES MATIÈRES	13
INTRODUCTION.....	16
1 AMÉLOGENÈSE IMPARFAITE HÉRÉDITAIRE : LES GÉNÉRALITÉS.....	18
1.1 DEFINITION.....	18
1.2 EMBRYOLOGIE DU TISSU AMÉLAIRE	19
1.3 CLASSIFICATION	20
1.3.1 <i>Type hypoplasique</i>	21
1.3.1.1 Signes cliniques.....	21
1.3.1.1.1 Teinte.....	21
1.3.1.1.2 Dureté au sondage.....	21
1.3.1.1.3 Anomalie de forme.....	21
1.3.1.1.3.1 Piqueté.....	22
1.3.1.1.3.2 Localisé.....	22
1.3.1.1.3.3 Lisse.....	23
1.3.1.1.3.4 Rugueux.....	23
1.3.1.1.3.5 Agénésie de l'émail.....	23
1.3.1.1.4 Sensibilité.....	23
1.3.1.2 Signes radiologiques	24
1.3.2 <i>Type hypomature</i>	25
1.3.2.1 Signes cliniques.....	25
1.3.2.1.1 Teinte.....	25
1.3.2.1.2 Dureté au sondage.....	25
1.3.2.1.3 Anomalie de forme.....	26
1.3.2.1.4 Sensibilité.....	26
1.3.2.2 Signes radiologiques	26
1.3.2.3 Cas particuliers.....	27
1.3.2.3.1 Pigmenté.....	27
1.3.2.3.2 Récessif lié à l'X.....	27
1.3.2.3.3 Dent neigeuse.....	27
1.3.3 <i>Type hypominéralisé</i>	28
1.3.3.1 Signes cliniques.....	28
1.3.3.1.1 Teinte.....	28
1.3.3.1.2 Dureté au sondage.....	28
1.3.3.1.3 Anomalie de forme.....	28
1.3.3.1.4 Sensibilité.....	29
1.3.3.2 Signes radiologiques	29
1.3.3.3 Cas particuliers.....	30
1.3.3.3.1 Autosomique dominant.....	30
1.3.3.3.2 Autosomique récessif	30
1.3.4 <i>Type mixte</i>	30
1.3.5 <i>Synthèse</i>	31
1.3.6 <i>Signes associés</i>	32
1.3.6.1 Béance antérieure.....	32
1.3.6.2 Inclusion dentaire	33
1.3.6.3 Cario-susceptibilité	33
1.3.6.4 Syndromes associés	34
1.4 REPERCUSSIONS.....	34
1.4.1 <i>Fonctionnelles</i>	35
1.4.2 <i>Esthétiques</i>	36
1.4.3 <i>Psychologiques</i>	36
1.5 DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS	37
1.5.1 <i>Carie de la petite enfance (CPE)</i>	38
1.5.2 <i>MIH</i>	39
1.5.3 <i>HSPM</i>	40
1.5.4 <i>Colorations intrinsèques</i>	41
1.5.5 <i>Fluorose dentaire</i>	42
1.5.6 <i>Hypoplasie de l'émail</i>	43

1.5.7	Traumatismes.....	44
1.5.8	Dentinogénèse imparfaite.....	45
2	PRISE EN CHARGE DE L'AIH.....	46
2.1	PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE L'AIH	46
2.1.1	Première consultation	46
2.1.2	Éducation thérapeutique du patient	47
2.1.3	Prophylaxie.....	47
2.1.4	Gradient thérapeutique.....	48
2.1.4.1	Éclaircissement externe.....	48
2.1.4.2	Micro-abrasion amélaire.....	49
2.1.4.3	Érosion-infiltration.....	49
2.1.4.4	Denture temporaire.....	49
2.1.4.4.1	Soins restaurateurs.....	50
2.1.4.4.1.1	Ciments Verre Ionomère	50
2.1.4.4.1.2	Résine composite	51
2.1.4.4.1.3	Coiffes pédodontiques préformées (CPP)	52
2.1.4.4.2	Solutions prothétiques	53
2.1.4.4.2.1	Prothèse amovible.....	53
2.1.4.4.2.2	Mainteneur d'espace unilatéral fixe.....	54
2.1.4.5	Denture mixte	55
2.1.4.6	Denture permanente	56
2.1.4.6.1	Particularité du collage sur AIH	57
2.1.4.6.2	En cas d'édentement	59
2.1.5	Traitement orthodontique.....	59
2.1.6	Maintenance	60
2.1.7	Proposition d'un diagramme de prise en charge de l'AIH	61
2.2	PRISE EN CHARGE FINANCIERE DE L'AIH.....	62
2.2.1	Convention nationale des chirurgiens-dentistes.....	62
2.2.2	Complémentaires santé.....	63
2.2.3	M'T Dents.....	63
2.2.4	Affection longue durée.....	64
2.2.5	Aide financière individuelle	64
2.2.6	Traitements orthodontiques.....	65
3	PROTOCOLE D'ÉLABORATION DE PLAQUETTES INFORMATIVES À DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES ET DE PATIENTS PORTEURS D'AIH ET LEURS FAMILLES	66
3.1	COMPLEXITE DE LA PRISE EN CHARGE.....	66
3.1.1	Annonce du diagnostic et information	66
3.1.2	Aspect financier.....	66
3.1.3	Plan de traitement.....	67
3.2	CONSTAT ACTUEL DE LA MECONNAISSANCE DE CETTE PATHOLOGIE	68
3.3	OBJECTIFS DE LA PLAQUETTE A DESTINATION DES PRATICIENS	68
3.3.1	Partie « Les répercussions »	69
3.3.2	Partie « La prise en charge »	69
3.3.3	Partie « Les objectifs ».....	69
3.3.4	Partie « Pour plus d'informations ».....	69
3.4	OBJECTIFS DE LA PLAQUETTE A DESTINATION DES FAMILLES.....	70
3.4.1	Partie « Prise en charge ».....	70
3.4.2	Partie « Conseils »	71
3.4.3	Partie « Questions/Réponses ».....	71
3.4.4	Partie « Bout'chou »	72
3.5	PROTOCOLE DE REALISATION	72
3.5.1	Les plaquettes	72
3.5.2	Les iconographies.....	72
3.6	PROTOCOLE DE DIFFUSION	73
4	CONCLUSION.....	75
5	ANNEXES.....	76
5.1	ANNEXE 1 : TEMOIGNAGE D'UN PATIENT (8).....	76
5.2	ANNEXE 2 : PREMIERE PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE.....	78

5.3	ANNEXE 3 : DEUXIEME PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE	79
5.4	ANNEXE 4 : TROISIEME PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE	80
5.5	ANNEXE 5 : QUATRIEME PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE	81
5.6	ANNEXE 6 : CINQUIEME PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE	82
5.7	ANNEXE 7 : DERNIERE PAGE DE LA PLAQUETTE CHIRURGIEN-DENTISTE	83
5.8	ANNEXE 8 : PREMIERE PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE	84
5.9	ANNEXE 9 : DEUXIEME PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE	85
5.10	ANNEXE 10 : TROISIEME PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE	86
5.11	ANNEXE 11 : QUATRIEME PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE.....	87
5.12	ANNEXE 12 : CINQUIEME PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE	88
5.13	ANNEXE 13 : DERNIERE PAGE DE LA PLAQUETTE PATIENTS ET ENTOURAGE	89
6	BIBLIOGRAPHIE	90
7	TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	95
8	TABLE DES TABLEAUX.....	97

INTRODUCTION

Les amélogénèses imparfaites héréditaires sont des maladies génétiques. Elles constituent un groupe d'anomalies du développement affectant principalement la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes les dents des deux dentures, temporaires et permanentes (1). On en distingue plusieurs types : les amélogénèses hypoplasiques, hypominéralisées ou hypomatures (2,3). La prévalence varie de 1/700 à 1/14.000, selon la population étudiée (4).

Plus de deux cents mutations génétiques causant l'AIH ont été identifiées dans deux cent soixante-dix familles en 2017 (5). Plus de soixante-dix gènes connus à ce jour sont responsables de formes isolées et/ou syndromiques.

En fonction des gènes impliqués, différents modes de transmission sont possibles : autosomique dominant, autosomique récessif, ou lié au chromosome X. L'hérédité digénique a également été rapportée (6).

L'AIH est une pathologie lorsqu'elle est isolée. Cependant, l'amélogénèse imparfaite peut constituer un signe clinique lorsqu'elle fait partie d'un syndrome poly-malformatif associant les dents à d'autres anomalies. En effet, plus d'une centaine de syndromes avec anomalies de l'émail ont été décrits. Ces syndromes, nombreux et variés, peuvent également être à l'origine de troubles cutanés, oculaires, osseux, rénaux ou encore auditifs (7).

Cette pathologie reste mal connue des chirurgiens-dentistes ce qui peut engendrer des retards de diagnostic. Un diagnostic tardif peut retarder la prise en charge amenant ainsi à une perte de chance pour le patient. Par ailleurs, cette prise en charge peut être méconnue des praticiens ou être appréhendée selon l'ampleur de l'anomalie amélaire à corriger. Pourtant, notre arsenal thérapeutique regorge de solutions pour la prise en charge de cette anomalie de structure.

L'un des objectifs de ce travail de thèse est de fournir une synthèse des possibilités de traitements pour la prise en charge de ces jeunes patients. La plaquette destinée aux praticiens issue de ce travail a pour vocation de les informer sur les caractéristiques principales de ces anomalies de structure, les thérapeutiques à mettre en place ainsi que les implications possibles sur le quotidien de ces patients et les possibilités d'orientation vers une équipe pluridisciplinaire.

L'AIH est bien trop souvent un poids sur le plan psychologique pour les jeunes patients. Entre les moqueries à l'école, la méconnaissance de la pathologie et des possibilités thérapeutiques par certains praticiens, la qualité de vie du patient est fortement atteinte (8). Ainsi, c'est dans le but d'apporter les réponses aux interrogations fréquentes des patients et de leur famille qu'a été élaborée une seconde plaquette destinée à ces familles.

Dans un premier temps nous aborderons les caractéristiques générales de cette pathologie. La seconde partie abordera la prise en charge de ces anomalies de structure, tant au niveau thérapeutique qu'au niveau financier. Puis ce sont les protocoles d'élaboration et de diffusion des plaquettes informatives à destination des chirurgiens-dentistes et des patients porteurs d'amélogénèse imparfaite et leurs familles qui seront expliqués.

1 AMÉLOGENÈSE IMPARFAITE HÉRÉDITAIRE : LES GÉNÉRALITÉS

1.1 Définition

Une dent est composée de plusieurs parties. Tout d'abord, la couronne, qui est la partie visible puis la racine, non visible en bouche. La couronne est composée en surface d'émail qui recouvre la dentine surplombant elle-même la chambre pulpaire. La racine est quant à elle recouverte de ciment qui protège la dentine et les canaux pulpaire. Cette racine est entourée d'os alvéolaire auquel elle est reliée par une attache ligamentaire (Figure 1).

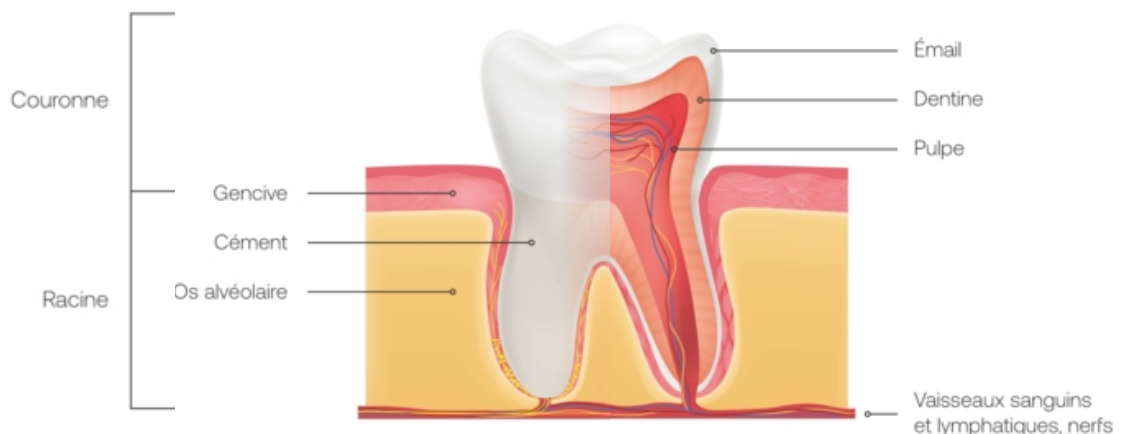


Figure 1 : Principales caractéristiques de l'anatomie d'une dent (9).

Les AIH sont le résultat d'altération de gènes codant pour des protéines impliquées dans la synthèse de l'émail (2), partie visible de la dent, les autres composants pourront être impactés secondairement. Ainsi, la partie amélaire de la dent est atteinte même avant son éruption.

1.2 Embryologie du tissu amélaire

L'émail est la structure la plus minéralisée de l'organisme, elle est totalement acellulaire, composée de 96 à 98% de cristaux d'hydroxyapatite, environ 3,2% d'eau et 0,8% de matière organique (10). Ses cristaux sont organisés de façon complexe en prismes et en substance inter-prismatique (11). L'émail ne peut se régénérer, ni se réparer biologiquement du fait de son absence d'innervation et de vascularisation (12).

La formation de l'émail, l'amélogénèse, est sous le contrôle des améloblastes, cellules responsables de la sécrétion et de la maturation de l'émail, et par un certain nombre d'interactions de protéines comme l'énaméline, l'amélogénine, l'améloblastine et bien d'autres (11).

Elle débute sa formation au 3^{ème} ou 4^{ème} mois in utero. Son élaboration débute au niveau de l'emplacement des futures cuspides avec un taux d'environ 4µm par jour et s'étend jusqu'à la pré-adolescence. Seules les dents dont l'amélogénèse est en cours peuvent être atteintes par un événement tératogène, que l'on pourrait retracer (10).

L'amélogénèse est divisée en plusieurs stades. En premier lieu, la synthèse et sécrétion des molécules de la matrice, avec la production des protéines impliquées dans la formation de l'émail ; la minéralisation permettant l'acquisition des minéraux ; enfin, la maturation avec la calcification de l'émail et l'élimination des protéines restantes (11).

Un émail hypominéralisé correspond à un émail dont le contenu organique est plus élevé, 8 fois plus lorsque l'émail est de couleur blanc-jaune et jusqu'à 15 à 21 fois plus élevé lorsque nous sommes face à un émail brun (13).

1.3 Classification

Au cours du temps, plusieurs classifications de l'AIH ont été proposées, en fonction de différents critères. Cependant, la classification la plus utilisée est celle de Witkop (1989) (Tableau 1). Witkop et Sauk ont énuméré les variétés d'AIH, réparties selon le type de défaut observé (14).

Tableau 1 : Classification des AIH selon Witkop (1989) (15).

Hypoplasique			
Type I	IA	Piquetée	Autosomique dominante
	IB	Localisée	Autosomique dominante
	IC	Localisée	Autosomique récessive
	ID	Lisse	Autosomique dominante
	IE	Lisse	Dominante liée à l'X
	IF	Rugueuse	Autosomique dominante
	IG	Agénésie de l'émail	Autosomique récessive
Hypomature			
Type II	IIA	Pigmentée	Autosomique récessive
	IIB	Hypomature	
	IIC	Dent neigeuse	Liée à l'X
	IID		Autosomique dominante ?
Hypominéralisée			
Type III	IIIA		Autosomique dominante
	IIIB		Autosomique récessive
Hypomature-hypoplasique avec taurodontisme			
Type IV	IVA	Hypomature-hypoplasique avec taurodontisme	Autosomique dominante
	IVB	Hypomature-hypoplasique avec taurodontisme	Autosomique dominante

Les signes d'AIH vont être mis en évidence par des différences de teinte, de dureté au sondage, d'anomalies de forme, ou encore le degré de sensibilités dentaires exprimés par le patient porteur.

Des outils importants dans ce diagnostic sont les examens radiographiques complémentaires. Radiologiquement, nous pourrions observer une radio-densité de l'émail différente et une morphologie radiculaire particulière selon les types d'AIH.

1.3.1 Type hypoplasique

L'AIH de type I, hypoplasique, présente un défaut quantitatif de l'émail. En effet, son épaisseur est moindre (Figure 2). L'AIH hypoplasique représente 60 à 73 % de tous les cas (16).

L'hypoplasie résulte d'une diminution de la quantité de matrice amélaire déposée, cependant la matrice amélaire restante se minéralise correctement.



Figure 2 : Photographie endobuccale d'un patient atteint d'AIH hypoplasique, associée à une béance antérieure.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

1.3.1.1 Signes cliniques

1.3.1.1.1 Teinte

La teinte des dents est relativement normale dans ce type d'amélogenèse, bien qu'elles soient plus jaune par endroit en cas de trop fine épaisseur d'émail (15).

1.3.1.1.2 Dureté au sondage

L'AIH de type hypoplasique étant un défaut quantitatif et non qualitatif de l'émail, la dureté au sondage reste normale (15).

1.3.1.1.3 Anomalie de forme

Dans ce type, les dents peuvent présenter une anomalie de la morphologie coronaire avec des pertes de substances qui peuvent être localisées, sous la forme de puits ou bien un aspect strié, rugueux ou lisse, ou encore présenter une microdontie (15).

1.3.1.1.3.1 **Piqueté**

Le type autosomique dominant hypoplasique piqueté présente un émail avec des fosses de la taille d'une tête d'épingle principalement sur les faces vestibulaires ou buccales des dents permanentes, souvent disposées en câbles et en colonnes (17), plus ou moins prononcés en fonction des dents (Figure 3).

Dans une étude réalisée sur 425 000 enfants suédois, 105 étaient porteurs d'AIH dont 47 présentaient ce type, il s'avère ainsi être le plus fréquent (18).



Figure 3 : Photographie endobuccale d'un patient atteint d'AIH hypoplasique de type piqueté.

(Photographie du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.1.1.3.2 **Localisé**

L'hypoplasie localisée à transmission autosomique dominante présente des fosses et des rainures de l'émail horizontalement sur le tiers médian de la dent. Les dents les plus fréquemment atteintes sont les incisives, les prémolaires ou les molaires temporaires (15). L'hypoplasie localisée de type récessif est plus sévère que le type dominant (17). Un émail hypominéralisé peut apparaître dans les zones d'hypoplasie.

1.3.1.1.3.3 **Lisse**

Le type autosomique dominant présente un émail généralement mince, de sorte que l'on retrouve des diastèmes (17,19). L'émail est dur, brillant, lisse et varie du blanc au brun-jaune, sauf au niveau occlusal où il peut être hypocalcifié et taché.

Les radiographies montrent une fine couche d'émail délimitant la couronne. Une béance antérieure survient dans environ la moitié des cas (15).

Lorsque la transmission est de type dominant liée à l'X, les répercussions vont différer en fonction du sexe. En effet, les hommes atteints ont un émail fin, brun à jaune-brun, lisse et brillant. Les femmes porteuses ont des bandes d'émail verticales d'épaisseur normale alternées avec des bandes anormalement fines (17). Une béance antérieure est retrouvée chez la plupart des hommes et environ un tiers des femmes atteintes (15).

1.3.1.1.3.4 **Rugueux**

L'hypoplasie de type autosomique dominant rugueux présente un émail fin, très dur, à surface vitreuse granuleuse (17). De ce fait, aucun contact entre les dents n'est présent. Sur les radiographies, une fine couche d'émail délimite les dents, avec un contraste élevé entre l'émail et la dentine. Une béance antérieure survient dans environ 50 % des cas (15).

1.3.1.1.3.5 **Agénésie de l'émail**

Ce type d'AIH a une surface dentaire rugueuse et granuleuse et est de couleur brun-jaune clair (17), sans contact entre les dents. Il n'y a pas de preuve radiographique de la présence d'émail et de nombreuses dents apparaissent partiellement résorbées dans l'alvéole. La béance antérieure se produit fréquemment (15).

1.3.1.1.4 **Sensibilité**

Le type hypoplasique est peu douloureux, quelques sensibilités passagères ont été rapportées (20).

1.3.1.2 *Signes radiologiques*

Dans le type hypoplasique, l'émail aura un contraste normal avec la dentine (15). Malgré la diminution de l'épaisseur amélaire, il n'y aura pas de diminution de la radio-densité (Figure 4).

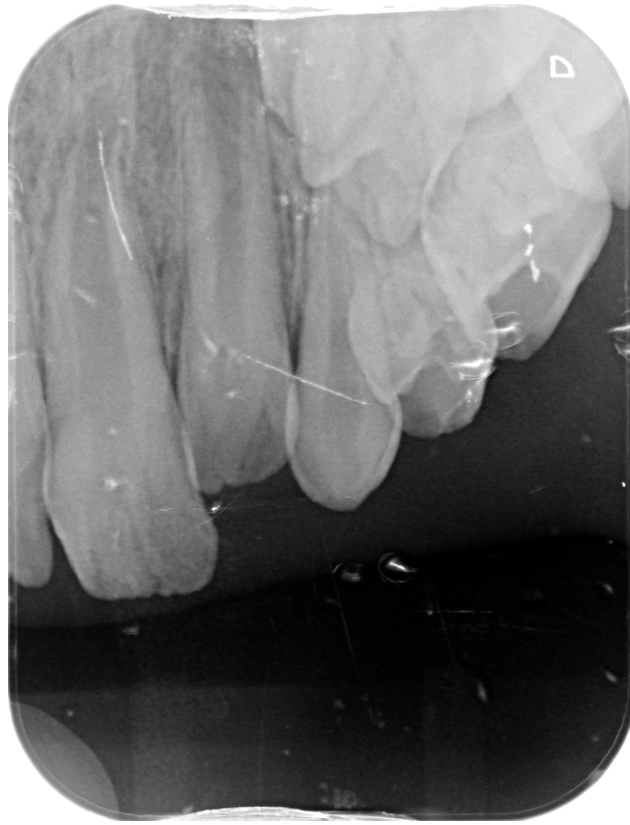


Figure 4 : Radiographie rétro-alvéolaire d'un patient atteint d'AIH hypoplasique de type piqueté.
(Cas du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.2 Type hypomature

Le type hypomature est la forme la plus légère des AIH (Figure 5). Il correspond à une anomalie qualitative de l'émail. Ce type est moins fragile que lorsque l'émail est hypominéralisé (21). Il représente 20 à 40 % des cas (16).

Il y a une moindre minéralisation de l'émail, les prismes sont vides ou remplis de pigments organiques bruns sécrétés par les améloblastes empêchant ainsi la minéralisation complète.



Figure 5 : Photographie endobuccale d'une patiente atteinte d'AIH hypomature, associée à une béance antérieure.

(Photographie du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.2.1 Signes cliniques

1.3.2.1.1 Teinte

Le type hypomature est caractérisé par une teinte modifiée parfois très blanche, crayeuse, ou très brune (Figure 5). D'un aspect mat lié à l'augmentation de protéines dans l'émail ce qui lui fait perdre ses propriétés de réflexion, sa brillance (15).

1.3.2.1.2 Dureté au sondage

L'épaisseur amélaire est décrite comme subnormale dans ce type. La dureté au sondage est légèrement diminuée (20).

1.3.2.1.3 Anomalie de forme

La forme de la dent est correcte, bien que l'émail puisse tout de même se fragiliser et se fracturer au cours du temps (20).

1.3.2.1.4 Sensibilité

Aucune sensibilité dans le type hypomature n'a été rapportée (20).

1.3.2.2 *Signes radiologiques*

Dans le type hypomature, l'émail a sensiblement la même densité que la dentine sur les radiographies, bien qu'elle soit diminuée. La réelle position de la jonction amélo-dentinaire n'est pas identifiable (Figure 6) (15).



Figure 6 : Radiographie panoramique d'une patiente atteinte d'AIH hypomature, avec chambres pulpaire élargies.
(Cas du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.2.3 *Cas particuliers*

1.3.2.3.1 **Pigmenté**

L'hypomaturation, de type autosomique récessif pigmenté présente un émail marbré, brun, d'épaisseur normale mais plus mou que la normale, se détachant facilement de la dentine. La béance antérieure est peu fréquente (15).

1.3.2.3.2 **Récessif lié à l'X**

Le tableau clinique sera différent en fonction du sexe. Les dents lactéales des hommes atteints ont un émail très blanc tandis que les permanentes sont tachetées de jaune (17). Avec l'effet de lyonisation, les dents lactéales des femmes atteintes présentent un émail en bandes verticales alternant entre un émail anormalement très blanc et un émail normal translucide.

Le diagnostic est facilité par la transillumination chez les femmes. Le contraste radiographique réduit entre l'émail et la dentine, chez les hommes atteints, facilitera le diagnostic (15).

1.3.2.3.3 **Dent neigeuse**

Ce type d'hypomaturation présente un émail blanc opaque allant du quart incisif ou occlusal à un tiers de la couronne dentaire (17). Il peut être confondu avec la fluorose mais n'a pas le même motif linéaire que celui observé dans la fluorose (15).

1.3.3 Type hypominéralisé

L'AIH hypominéralisée est le défaut qualitatif de l'émail le plus sévère (Figure 7). L'émail hypominéralisé est d'épaisseur normale lors de l'éruption mais mal calcifié donc sensible à l'usure ce qui occasionne rapidement sa fracture. Il représente 7% des cas (16).



Figure 7 : Photographie endobuccale d'un patient atteint d'AIH hypominéralisée.
(Photographie du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.3.1 Signes cliniques

1.3.3.1.1 Teinte

Les dents atteintes du type hypominéralisé présentent une teinte caractéristique jaune-orangée, pouvant aller jusqu'au brun (20).

1.3.3.1.2 Dureté au sondage

La qualité de l'émail étant diminuée dans cette atteinte, l'émail est friable, poreux, pouvant même être retiré à l'excavateur, cela dès l'éruption (20). Il est donc impératif de les protéger le plus rapidement possible.

1.3.3.1.3 Anomalie de forme

La morphologie de la dent est relativement mieux conservée que dans la forme hypoplasique mais nous observerons néanmoins de l'usure dans les zones en occlusion, des fractures, et une surface rugueuse.

1.3.3.1.4 Sensibilité

L'absence de protection dentinaire par l'émail rend la forme hypominéralisée très douloureuse à la mastication, aux changements de température, au contact. L'hygiène bucco-dentaire est compromise par les sensibilités, c'est pour cela que l'on observe souvent des dépôts de tartre importants et une inflammation gingivale.

1.3.3.2 Signes radiologiques

L'AIH hypominéralisée est caractérisée radiographiquement par un émail plus clair que la dentine ce qui complique la distinction entre ces deux tissus (Figure 8).



Figure 8 : Radiographie panoramique d'un patient atteint d'AIH hypominéralisée.
(Cas du Docteur Thomas Marquillier)

1.3.3.3 Cas particuliers

1.3.3.3.1 Autosomique dominant

La transmission autosomique dominante est caractérisée par des dents d'un émail jaune-brun clair à orange d'épaisseur normale même avant leur éruption (17). Après l'éruption, l'émail devient brun-noir à cause des tâches exogènes.

L'émail est friable, mou et rapidement perdu par attrition, de sorte qu'à 10-12 ans, il ne reste que des noyaux de dentine. Une béance antérieure est fréquemment associée (15).

1.3.3.3.2 Autosomique récessif

Le type autosomique récessif présente relativement le même tableau clinique que le type dominant, mais avec un degré de gravité plus élevé (15).

1.3.4 Type mixte

La classification de Witkop décrit un type d'AI mixte, hypomature et hypoplasique avec taurodontisme. Assurément, les molaires ont une forme taurodontique et les autres dents peuvent avoir des chambres pulpaires élargies. Le taurodontisme est défini comme étant une déformation de la morphologie interne de la chambre pulpaire, caractérisée par un allongement de celle-ci s'étendant jusqu'à la zone radiculaire (22).

Dans ce type, l'émail est mince avec des zones hypomatures (défaut qualitatif), blanc-jaune-brun marbré, présentant des tâches, le plus souvent sur les faces vestibulaires (15).

1.3.5 Synthèse

Globalement, nous retiendrons ce tableau récapitulatif qui nous permettra de différencier les différents types d'AIH (Tableau 2).

Tableau 2 : Aspect clinique et radiologique de l'émail en fonction des différentes formes cliniques de l'AIH (selon De La Dure-Molla) (20).

ASPECT	SIGNES	TYPE D'AIH		
		HYPOPLASIQUE	HYPOMATURE	HYPOMINÉRALISÉ
CLINIQUE	TEINTE	Normale	Brun	Jaune-Orangée
			Blanc crayeux	
			Opaque	
	DURETÉ AU SONDRAGE	Normale	Sub-normale	Diminuée
	ANOMALIE DE FORME	Localisée (puits, rugueux, lisse, striée)	Aucune fracture amélaire	Surface rugueuse
		Microdontie		Usure des zones en occlusion
				Fracture
	SENSIBILITÉ	Non	Non	Oui
	AUTRES	± Béance antérieure		± Béance antérieure
		± Retard éruption		± Retard éruption
± Néphrocalcinose				
RADIOLOGIQUE	RADIO-DENSITÉ ÉMAIL	Normale	Diminuée	Identique à la dentine
	MORPHOLOGIE	Taurodontisme	Non	Taurodontisme
		Altération coronaire		

1.3.6 Signes associés

1.3.6.1 *Béance antérieure*

La béance dentaire antérieure ou infraclusion est une anomalie orthodontique alvéolaire du sens vertical, localisée au secteur alvéolo-dentaire antérieur et caractérisée par une insuffisance ou une absence de recouvrement incisif (Figure 9) (23).

L'association de la béance antérieure avec l'AIH serait la cause d'une anomalie génétiquement déterminée du développement cranio-facial (24). La prévalence de la béance antérieure chez les patients atteints d'AIH varie de 24 à 60 % (25).

La béance antérieure est fréquemment associée à un maxillaire étroit, un angle goniale ouvert, une inversion de la courbe de Spee, un plan molaire terminal droit, une éruption excessive des dents postérieures, un étage inférieur de la face allongé (26). L'absence de blocage incisif implique un pro-glissement mandibulaire pouvant induire une classe III (27).



Figure 9 : Photographie endobuccale en denture temporaire d'un patient atteint d'AIH hypoplasique, associée à une béance antérieure.
(Photographie du Docteur Thomas Trentesaux)

1.3.6.2 Inclusion dentaire

L'inclusion dentaire ou dent incluse est définie dans la littérature comme étant une dent encore incluse dans l'os maxillaire ou mandibulaire dont l'édification radiculaire apicale s'est terminée avant que le processus d'éruption ne lui ait permis d'évoluer jusque dans le milieu buccal, sans la moindre effraction de la muqueuse orale et sans contamination du sac péri-coronaire par la flore bactérienne buccale (28).

Selon une étude rétrospective (29), la prévalence de dent incluse chez les personnes atteintes d'AIH est six fois supérieure comparée aux personnes non atteintes. Dans cette étude, les dents incluses étaient le plus souvent à la mandibule, et impliquaient majoritairement les canines, suivies des prémolaires puis des molaires.

De plus, près de 90% des dents incluses ne sont pas entrées en éruption malgré le traitement choisi : abstention, extraction chirurgicale, relocalisation chirurgicale ou orthodontique, sur une période allant de 2 mois à 2 ans (29).

1.3.6.3 Cario-susceptibilité

La carie dentaire est définie comme étant une maladie bactérienne chronique multifactorielle, au cours de laquelle des interactions diéto-bactériennes entraînent la destruction localisée et progressive des tissus minéralisés dentaires par un processus de déminéralisation causée par les acides organiques résultant de la fermentation des glucides alimentaires par les micro-organismes de la plaque dentaire (30).

La carie progresse de la périphérie vers le centre. La carie de l'émail ne présente aucun signe fonctionnel, elle peut également se reminéraliser. C'est seulement lorsqu'elle atteint la dentine que les sensibilités apparaissent (30).

Le risque carieux individuel (RCI) est augmenté chez les patients atteints de troubles de minéralisation. De ce fait, il est important de prévenir et traiter les lésions carieuses, et ou les douleurs engendrées par celles-ci. Dans le cas des AIH, les lésions carieuses seront plus rapidement douloureuses et profondes étant donné la mauvaise qualité de l'émail, voire son absence.

1.3.6.4 *Syndromes associés*

Il existe des anomalies de structure amélaire syndromiques associant un phénotype d'AI à des atteintes systémiques.

Les formes d'AI syndromiques connues sont les syndromes : émail-rein, de Raine, de Kohlschütter-Tönz ou Jalili, affectant diverses structures comme le rein, les os, le cerveau, les yeux ou encore le système cardio-vasculaire (31).

Face à ces syndromes, une prise en charge multidisciplinaire impliquant généticiens et spécialités médicales et bucco-dentaires sera préconisé. Les bilans diagnostiques seront coordonnés avec les CCMR (31).

1.4 **Répercussions**

Pour le patient, l'AIH peut avoir de graves répercussions sur les plans fonctionnel, esthétique ou psychologique nécessitant un traitement global, pluridisciplinaire, sur le long terme. Certaines formes nécessitent un traitement intensif et peuvent constituer un poids économique et un investissement chronophage pour les familles.

Selon une revue systématique, plusieurs anomalies engendrées par l'AIH ont été constatées lors de nombreuses études au cours du temps, certaines plus souvent que d'autres (Figure 10) (32). Le diagnostic précoce de l'AIH est important pour entreprendre un traitement le plus tôt possible. En effet, l'altération de l'émail aura des conséquences directes : douleurs, sensibilités, inesthétisme ; et des conséquences indirectes : attrition, perte de DVO, réduction de la longueur d'arcade, migrations dentaires, phénomènes de compensation (interposition linguale, béance antérieure, bi-pro-alvéolie) (32,33).

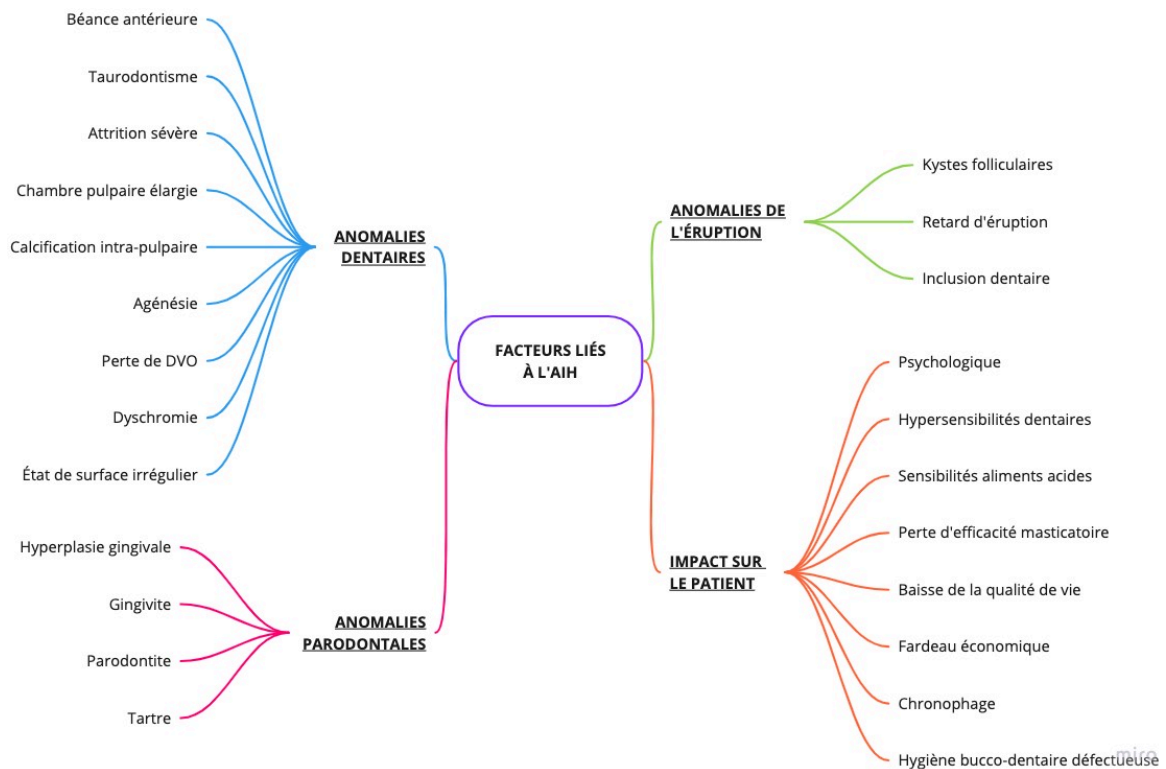


Figure 10 : Mind map regroupant les principaux facteurs liés à l'AIH.

(Source personnelle)

1.4.1 Fonctionnelles

Plusieurs fonctions orales pourront être affectées chez les patients porteurs d'AIH, telles que la succion, la déglutition, la phonation, la ventilation et la mastication.

En effet, l'attrition précoce peut engendrer une incapacité à mastiquer correctement, ce qui contraint à une alimentation semi-liquide, qui pourra entraîner, chez l'enfant, une alimentation déséquilibrée et par conséquent un retard de croissance staturo-pondérale (34). Aussi, l'absence de dent favorise la persistance de la déglutition primaire ainsi que la succion (35). Il existe également un impact sur la phonation, la langue ne pouvant pas s'appuyer correctement sur les face palatines des dents antérieures maxillaires (36).

Si le patient présente une perte de la DVO, il peut avoir un refoulement de la langue vers le pharynx qui gênera la ventilation, il faudra alors effectuer un dégagement vers l'avant de la langue afin de favoriser la respiration physiologique (35).

De plus, certains auteurs suggèrent que l'interposition linguale spontanée permettrait d'atténuer les sensibilités dentaires sévères du patient, tandis qu'elle tend à modifier la croissance alvéolaire (17).

Par l'absence d'émail, l'exposition de dentine entraîne des sensibilités aux stimuli thermiques ou mécaniques, rendant par exemple le brossage particulièrement difficile (8).

1.4.2 Esthétiques

Comme décrit précédemment, les patients atteints d'AIH peuvent voir la morphologie de leurs dents modifiée, avec une teinte disgracieuse, une perte de DVO pouvant entraînant un déséquilibre squelettique et esthétique. La bouche devient alors très fréquemment une zone de honte et de repli (8).

Bien que les modifications les plus sévères se rencontrent essentiellement dans la forme hypominéralisée, les demandes esthétiques sont majoritairement formulées par les patients, quel que soit leur type d'atteinte (33).

1.4.3 Psychologiques

Ces atteintes dentaires impactent le développement psychique de l'enfant. Un enfant au sourire différent est très souvent renfermé et peu souriant. Conscient de cette différence, l'enfant est atteint dans son intégrité physique ce qui impacte négativement sa vie relationnelle et sa confiance en lui (Annexe 1) (8).

1.5 Diagnostics différentiels

Lors du diagnostic de l'AIH, il est primordial d'exclure d'autres causes des défauts de l'émail, intrinsèques ou extrinsèques. Face à un patient présentant des anomalies amélaire, il est primordial de se poser les questions suivantes afin d'orienter notre diagnostic (Figure 11) (2,37) :

1. À l'éruption, le défaut était-il présent ? Absent ?
2. L'atteinte est-elle localisée ou concerne-t-elle toutes les dents ?
3. L'altération est-elle corrélée ou non à une même période de minéralisation ?
4. Quelle peut être l'étiologie possible ?
 - Altération secondaire (lésion carieuse, traumatisme, érosion...)
 - Conséquence (infection, traumatisme)
 - Systémique (fluorose, prise médicamenteuse...)
 - Génétique

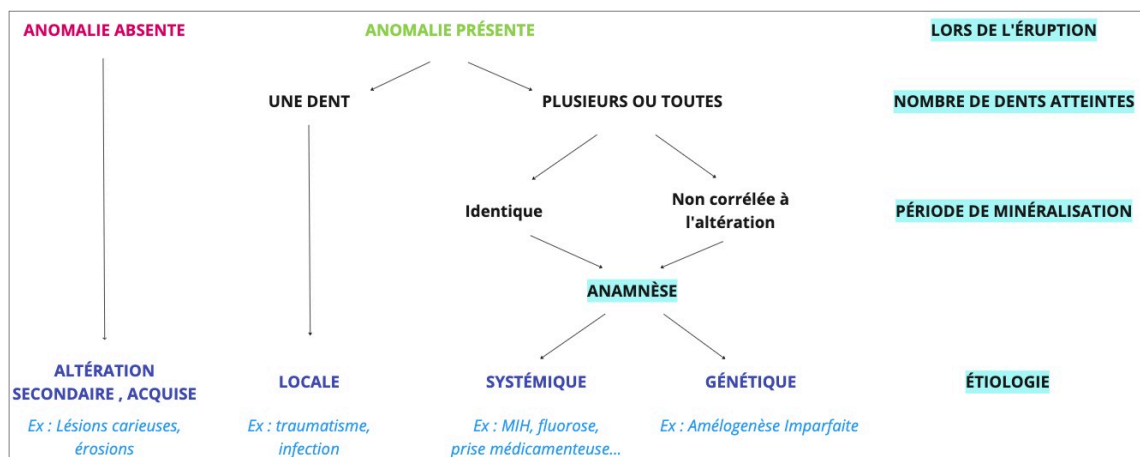


Figure 11 : Diagramme d'aide au diagnostic des anomalies amélaire.

(Source personnelle, inspirée par le diagramme proposé dans le Guide d'Odontologie Pédiatrique (37))

Lors de l'examen clinique, les défauts de l'émail peuvent être difficiles à différencier. Cependant, lorsque l'on cherche plus attentivement, chaque défaut a sa particularité et son origine.

1.5.1 Carie de la petite enfance (CPE)

Un diagnostic différentiel souvent évoqué est celui de CPE, anciennement appelé « syndrome du biberon », ou « CPJE », défini par la présence d'au moins une lésion carieuse, une dent absente pour cause carieuse ou obturée chez des enfants de 6 ans ou moins (38).

Ces lésions peuvent atteindre toutes les dents temporaires rapidement en raison de comportements alimentaires et d'une hygiène bucco-dentaire défavorables (Figure 12).



Figure 12 : Photographie endobuccale d'un patient atteint de CPE.
(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

Dans ce diagnostic, l'anamnèse, les habitudes alimentaires et bucco-dentaires sont évocatrices. Les dents sont saines à l'éruption en comparaison à l'AIH. De plus, toutes les dents ne seront pas forcément atteintes, en particulier les incisives mandibulaires.

1.5.2 MIH

Une MIH est un défaut qualitatif de l'émail des dents permanentes, d'origine systémique, touchant au minimum une première molaire et peut également toucher les incisives (70% de cas) (Figure 13). Dans une proportion moindre, les canines (dans 25% des cas) et les deuxièmes molaires permanentes peuvent être atteintes (39). La prévalence mondiale serait de 14,2% (40), avec une étude réalisée dans le Sud-Ouest de la France rapportant une prévalence de 18,1% (13).



Figure 13 : Photographies endobuccales d'un patient de 7 ans, dont les premières molaires mandibulaires (haut) et les incisives centrales maxillaires (bas) permanentes sont atteintes de MIH.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

Dans un contexte de MIH, seules certaines dents seront atteintes contrairement à l'AIH où l'ensemble des dents seront touchées. Dans ce diagnostic il n'existe pas d'atteinte en miroir sauf dans le cas de MIH sévère où l'homologue controlatérale sera forcément atteinte (41).

1.5.3 HSPM

L'HSPM est diagnostiquée lorsque l'on retrouve une hypominéralisation d'au moins une deuxième molaire lactéale (Figure 14). Les opacités concernent fréquemment les canines temporaires dans ce tableau clinique. La prévalence oscillerait entre 1,6 et 41 % (42). Cliniquement, des opacités délimitées, des pertes amélares post-éruptives, des lésions carieuses ou restaurations atypiques peuvent être observées.

La HSPM serait un facteur prédictif de MIH, avec un risque de plus de quatre fois plus élevé de développer des MIH (42).



Figure 14 : Photographie endobuccale centrée sur l'arcade maxillaire d'un patient de 6 ans atteint d'HSPM sur ses deuxième molaires et canines maxillaires temporaires.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

Dans un contexte d'HSPM, seules certaines dents temporaires seront atteintes contrairement à l'AIH où l'ensemble des dents seront touchées. De plus, ce diagnostic ne peut être posé qu'en denture temporaire mais ne concerne pas la denture permanente.

1.5.4 Colorations intrinsèques

Bien que les tétracyclines soient désormais contre-indiquées lors de la grossesse et aux enfants de moins de 7 ans, il n'est pas impossible de retrouver des colorations amélairees dues à ce traitement.

Les tétracyclines entraînent des colorations grises et jaunâtres des dents temporaires et permanentes. La dose, le stade de développement de la dent au moment de la prescription sont autant de facteurs qui influencent la sévérité de l'atteinte. Des hypoplasies de l'émail apparaissent à un dosage élevé (20).

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

L'anamnèse et l'examen clinique permettront de faire la différence. En effet, la tétracycline, par son action systémique, aura un impact seulement sur les dents qui étaient en cours de formation au moment de l'ingestion et les défauts de minéralisations seront symétriques (43).

1.5.5 Fluorose dentaire

La fluorose est une hypominéralisation de l'émail qui résulte d'un apport excessif de fluorures par voie systémique dans les premières années de la vie (>1mg/kg/j) (Figure 15). L'enfant peut être fréquemment exposé au fluor, puisque l'on en retrouve par exemple dans l'eau minérale, le dentifrice, que l'enfant peut avoir tendance à avaler lors du brossage, ou encore dans des compléments alimentaires (44).



Figure 15 : Photographie endobuccale d'un patient de 7 ans atteint de fluorose légère.
(Photographie du Docteur Thomas Trentesaux)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH (39,45) :

L'étiologie de la fluorose pourra être déterminée lors d'un interrogatoire médical minutieux. La fluorose, par son action systémique, impacte des groupes de dents, avec une atteinte des dents en miroir avec une symétrie, en fonction du moment de la prise excessive de fluor. Les opacités diffuses sont typiques de la fluorose. Inversement aux dents hypominéralisées, les dents atteintes de fluorose seront cario-résistantes.

1.5.6 Hypoplasie de l'émail

L'hypoplasie est définie comme un trouble par insuffisance de développement de l'émail dentaire, dont l'étiologie peut être multifactorielle (46). Il existe 3 types d'hypoplasies :

- Hypoplasies partielles simples (cupules, lignes, sillons, puits)
- Hypoplasies partielles complexes (dent de Turner)
- Hypoplasies généralisées (AIH).

Parmi les diagnostics différentiels possibles avec l'AIH, on retrouve l'hypoplasie d'origine infectieuse, appelée aussi dent de Turner. Celle-ci est généralement la conséquence d'une infection du péri-apex de son homologue temporaire, qui atteint le sac folliculaire et lèse l'organe de l'émail de la dent permanente (46,47).

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

Dans le cas d'une dent de Turner, la déformation de coloration jaune-brunâtre est typique. De plus, les molaires permanentes ne peuvent être atteintes de par l'absence de dent temporaire qui les précèdent. Dans la plupart des cas, une seule dent sera atteinte.

1.5.7 Traumatismes

L'hypominéralisation traumatique d'une dent permanente peut survenir suite à un traumatisme du parodonte des dents temporaires, quel que soit la forme de luxation (concussion, subluxation, luxation, impaction, extrusion, expulsion), l'impaction étant le plus délétère. Elle peut aussi être due aux conséquences à distance du traumatisme à savoir une infection de la dent traumatisée nécrosée qui peut engendrer une hypominéralisation sur le germe de la dent permanente. La prévalence est évaluée à 5,2% (44).

Le tableau clinique de cette hypominéralisation varie souvent de par leur forme, leur contour, leur localisation et leur teinte. Généralement, les hypominéralisations sont bien délimitées, ponctiformes, au niveau du tiers incisal des incisives maxillaires (Figure 16). Il y a le plus souvent une seule dent atteinte, bien que les dents antagonistes mandibulaires puissent avoir des lésions associées (44,45).



Figure 16 : Photographie endobuccale d'un patient de 15 ans atteint d'hypominéralisation traumatique sur les faces vestibulaires des incisives centrales maxillaires suite à une impaction des incisives centrales maxillaires temporaires durant l'enfance, avec légère dilacération coronaire au tiers cervical.
(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH :

Ce diagnostic se fera grâce à un interrogatoire minutieux des parents, avec la recherche d'un antécédent de traumatisme sur les dents temporaires. Dans la plupart des cas, une seule dent sera atteinte.

1.5.8 Dentinogénèse imparfaite

La DI est une dysplasie dentinaire congénitale à transmission autosomique dominante. Celle-ci entraîne une hypominéralisation sévère de la dentine et altère sa structure (Figure 17). Semblablement à l'AIH, cette pathologie affecte toutes les dents des deux dentures, bien que les dents lactéales soient plus sévèrement atteintes que les dents permanentes (48).



Figure 17 : Photographie endobuccale en occlusion d'un patient de 6 ans atteint de DI et radiographie panoramique associée.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Principales différences entre ce diagnostic et l'AIH (48) :

Dans cette pathologie, seule la dentine est atteinte. Les dents sont de couleur bleu-gris ou brun-ambré, opalescente. L'émail est sain mais peut-être affecté en raison de la fragilité de la structure sous-jacente qu'est la dentine. Radiologiquement, les signes pathognomoniques de la DI sont des couronnes bulbeuses, une constriction cervicale importante, des racines courtes et larges, et une oblitération de la pulpe (Figure 17).

2 PRISE EN CHARGE DE L'AIH

2.1 Prise en charge thérapeutique de l'AIH

L'apparence des dents et les anomalies de l'émail peuvent engendrer des préoccupations psychologiques et des problématiques fonctionnelles chez le patient. L'objectif principal de la prise en charge est la réhabilitation des fonctions de la cavité buccale et de la qualité de vie du patient (6). Un diagnostic précoce permet d'élaborer un plan de traitement, gérer la douleur, restaurer des défauts, et d'instaurer des contrôles réguliers afin de stabiliser la pathologie (21).

L'AIH doit être prise en charge dès l'éruption des dents temporaires et jusqu'à la fin de la croissance. Durant toutes les étapes de prise en charge, il est primordial d'adopter des habitudes d'hygiène bucco-dentaires et comportements alimentaires optimaux.

Ces multiples conséquences nécessitent une prise en charge multidisciplinaire impliquant : des chirurgiens-dentistes de différentes compétences et spécialisés pour le diagnostic, la prise en charge et le suivi ; un généticien clinicien, un chirurgien maxillo-facial, un pédiatre ou médecin généraliste, mais aussi d'autres spécialistes médicaux pour les formes syndromiques (néphrologues, dermatologues, rhumatologues...). De plus, les compétences de praticiens paramédicaux ou sociaux comme un orthophoniste, un psychologue, ou encore un assistant social pourront être sollicitées (6).

2.1.1 Première consultation

La prise en charge des patients atteints de pathologies des tissus durs de la dent débute dès la première consultation. Lors de celle-ci, il sera important d'identifier le type d'AIH, d'informer et rassurer le patient et son entourage, ainsi que de leur expliquer les possibilités de prise en charge.

Cette séance permet d'inciter à un régime alimentaire non cariogène, ainsi que d'enseigner une méthode de brossage adaptée aux sensibilités et capacités de l'enfant, avec une implication de l'entourage. Un brossage biquotidien avec un dentifrice fluoré, supervisé par l'adulte, est préconisé.

Le chirurgien-dentiste évalue la motivation et la coopération de l'enfant, afin de l'orienter, en fonction de son âge et de la complexité des soins à réaliser, vers une prise en charge adaptée :

- À l'état vigile ;
- Avec prise d'hydroxyzine (Atarax®) ;
- Sous sédation consciente par inhalation de MEOPA ;
- Par administration de molécules sédatives en milieu hospitalier (Midazolam®) ;
- Sous anesthésie générale.

L'un des rôles du chirurgien-dentiste est également d'orienter le patient vers les autres professionnels selon les besoins de l'enfant et de la famille.

2.1.2 Éducation thérapeutique du patient

L'ETP vise à aider le patient à acquérir ou maintenir les compétences dont il a besoin pour gérer au mieux sa vie avec une maladie chronique. C'est un programme de prévention ciblée ayant pour but d'aider le patient, et son entourage, à comprendre sa maladie et son traitement, de l'aider à améliorer sa qualité de vie (49).

Un programme d'ETP a été mis en œuvre en 2021 au CRMR O-Rares de Strasbourg. Au cours d'une journée, les jeunes patients porteurs d'AIH et leurs parents étaient invités à établir, avec des professionnels de santé, un bilan éducatif partagé (élaborer un diagnostic éducatif, définir un programme en se basant sur des objectifs, planifier des séances éducatives, évaluer les compétences) et de participer à des ateliers (sur l'alimentation, une hygiène bucco-dentaire adaptée, la communication, l'image de soi, le quotidien) (50).

2.1.3 Prophylaxie

Pour des soins de qualité, pérennes, il faut de bonnes conditions, favorisées par la prophylaxie. De plus, cette séance permet à l'enfant de se familiariser davantage avec le praticien, le cabinet dentaire et les procédures.

Une réévaluation de l'hygiène bucco-dentaire sera nécessaire au fil des rendez-vous. Un détartrage-surfaçage radiculaire ainsi qu'une application de vernis fluoré à haute teneur en fluorures (22600 ppm) pourront être mis en place dès ce rendez-vous. En effet, le vernis fluoré est indiqué en prévention carieuse et par son action de reminéralisation de l'émail (51).

2.1.4 Gradient thérapeutique

La prise en charge de l'AIH respecte un gradient thérapeutique, en essayant toujours de privilégier les traitements les moins mutilants (Figure 18). Nous décrivons chacun d'entre eux au fur et à mesure.

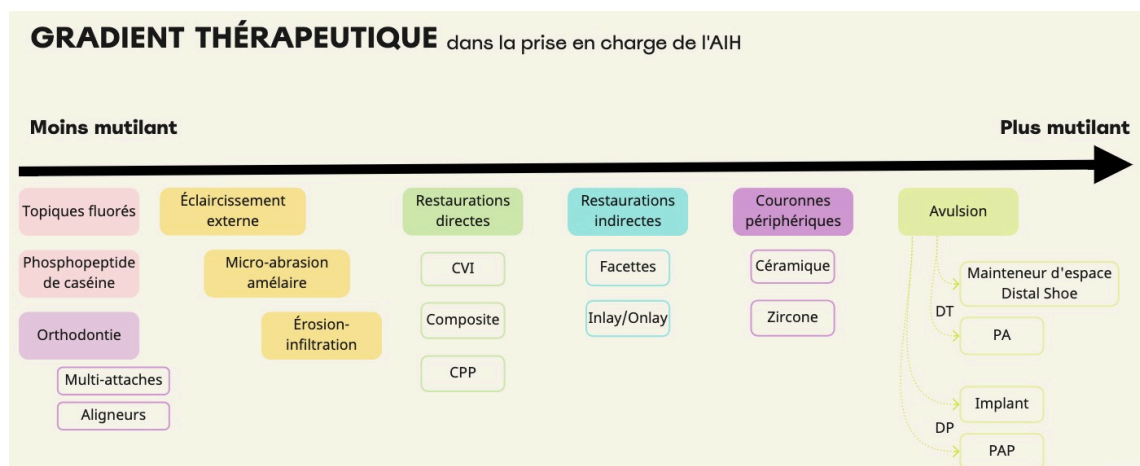


Figure 18 : Schéma du gradient thérapeutique dans la prise en charge de l'AIH.

(Source personnelle)

2.1.4.1 Éclaircissement externe

L'éclaircissement externe en ambulatoire peut être indiqué dans le cas d'AIH (surtout hypomature) ne présentant pas de sensibilités. Ce traitement consiste à porter des gouttières thermoformées dans lesquelles du gel de peroxyde de carbamide concentré à 10% est incorporé. La durée du traitement et du port des gouttières par jour sera à définir en fonction des patients (52).

Après le traitement, les gouttières peuvent être emplies de dentifrice fluoré (Elmex Sensitive Professional®) ou de CPP-ACP (GC Tooth Mousse®) afin de reminéraliser les dents et de réduire les potentielles sensibilités (52).

2.1.4.2 *Micro-abrasion amélaire*

En cas de résultat non satisfaisant après un éclaircissement externe, une micro-abrasion amélaire peut être réalisée. Celle-ci correspond à un traitement à la fois physique et chimique visant à éliminer la partie la plus superficielle de l'émail dentaire. Le traitement chimique est assuré par l'acide chlorhydrique à 15% alors que l'action physique abrasive est assurée par de l'oxyde d'alumine ou de silicium incorporés à cet acide (53).

La pâte micro-abrasive (Opalustre®) est incorporée dans une cupule en silicone avec un pinceau rigide en son centre. Elle est utilisée sur un contre-angle basse vitesse, une légère pression de la cupule pendant sa rotation est nécessaire (53).

Cette technique a montré des résultats rapides et efficaces sur les AIH de type hypomature (53).

2.1.4.3 *Érosion-infiltration*

L'hypersensibilité est un frein à l'utilisation d'un éclaircissement externe. L'utilisation de la résine infiltrante Icon® a montré son efficacité dans le cas d'une AIH hypomature associée à une hyperesthésie dentinaire (54).

Après avoir mis en place un champ opératoire, un micro-sablage à l'oxyde d'alumine ou un fraisage peut être nécessaire, s'en suit l'application d'acide chlorhydrique à 15% (Icon Etch®) puis d'éthanol à 99% (Icon Dry®) en vue d'obtenir la dessiccation de la surface avant son infiltration par la résine (Icon Infiltrant®). Dans les cas où cela est nécessaire, soit parce que la procédure appliquée a entraîné une légère perte de substance ou parce que le défaut initial l'exige, une résine composite peut être collée en vue de restaurer la dent (55).

2.1.4.4 *Denture temporaire*

La denture temporaire s'établit vers les 6 mois de l'enfant et reste stable jusqu'à ses 6 ans environ. En effet, c'est à cet âge que la première molaire définitive fait son éruption, nous parlerons alors de denture mixte.

Cette denture comprend vingt dents, dix au maxillaire et dix à la mandibule. Il peut exister dans certains cas des agénésies ou au contraire avoir la présence de dents surnuméraires.

La restauration des dents temporaires va dépendre de plusieurs critères comme l'âge de l'enfant, le temps résiduel de la dent sur arcade, la complaisance ou les problématiques que présentent le patient (Figure 19) (56). Un large panel de solutions thérapeutiques s'offre à nous, dont nous énumérerons les principales.

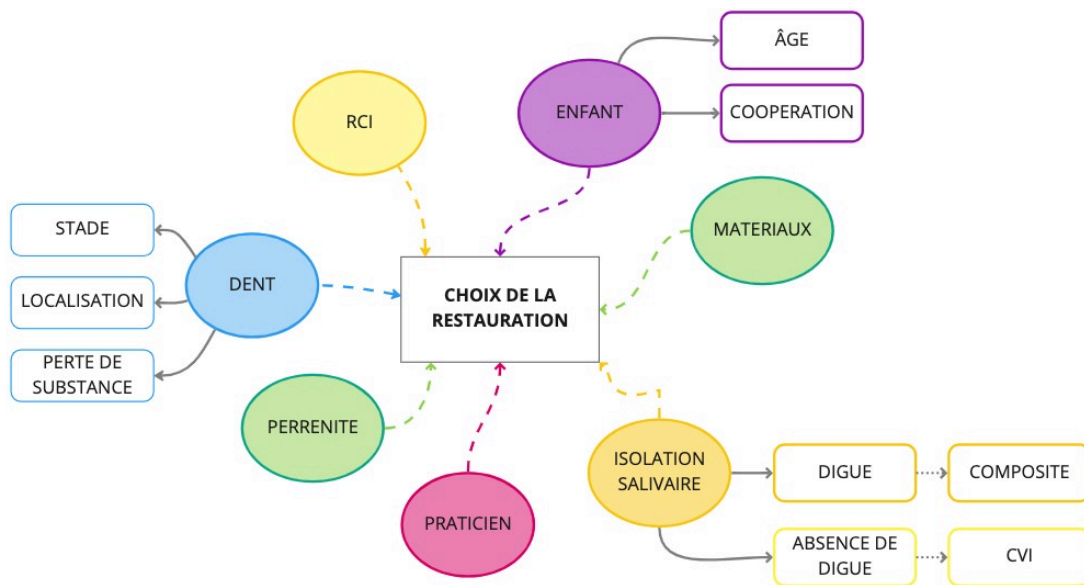


Figure 19 : Schéma des critères pris en compte lors du choix de la restauration en odontologie pédiatrique (56).

(Source personnelle)

2.1.4.4.1 Soins restaurateurs

2.1.4.4.1.1 Ciments Verre Ionomère

Les CVI sont décrits dans la littérature comme étant un matériau de choix en odontologie pédiatrique. Ils sont étanches, adhérents aux tissus dentaires, bioactifs et hydrophiles. Grâce à leur relative tolérance à l'humidité, l'utilisation de la digue n'est pas indispensable en comparaison à l'utilisation de résine composite.

Les CVI sont principalement composés de calcium, de phosphate, de strontium et de fluor. Ce dernier est intéressant pour son relargage sur le long terme, grâce à la bio-activité du matériau, ce qui lui confère un effet dans la prévention des lésions carieuses (57).

L'inconvénient principal est l'usure dans le temps (58). Leurs faibles propriétés mécaniques contre-indiquent leur utilisation seule dans les secteurs où les sollicitations occlusales sont importantes. De plus, leurs propriétés optiques n'atteignent pas celles des composites (59).

Nous distinguons trois types de familles de CVI (57) :

Les CVI basse viscosité : malgré leurs qualités d'adhérence, de biocompatibilité et leur facilité de mise en œuvre, il leur manque néanmoins de la dureté et de la résistance à la flexion. Beurre de cacao, vernis et résines photopolymérisables sont indiqués pour augmenter la protection et les performances du matériau.

Les CVIMAR : apparus plus tardivement, les CVI « Modifiés par Adjonction de Résine » combinent une réaction acide/base et la photopolymérisation. Cependant, ils restent sensibles à la déshydratation et nécessitent également une protection de surface.

Les CVI haute viscosité : ceux-ci, par leur composition, sont moins sensibles au stress hydrique et relarguent davantage de fluor. Leur usage en odontologie pédiatrique est indiqué grâce à l'amélioration de leur résistance à la compression, à la flexion, à l'usure, et à leur mise en place aisée.

2.1.4.4.1.2 **Résine composite**

Les restaurations en résine composite sont plus pérennes en comparaison aux CVI, ont de meilleures qualités optiques, sont résistantes et respectent l'économie tissulaire. Elles seront donc à privilégier sur les dents permanentes. Cependant, leur mise en place nécessite l'usage d'un champ opératoire (57).

Le choix entre un CVI ou une résine composite repose sur plusieurs facteurs : le RCI, la compliance, le champ opératoire. Selon une étude norvégienne, les échecs d'une obturation en composite reposent sur les antécédents de lésions carieuses actives, les lésions profondes et la forme de préparation. En effet, sur 4030 restaurations, 38% sont des échecs et environ 74% d'entre eux le sont pour reprise carieuse (57).

Les résines composites peuvent être réalisées en technique directe avec utilisation de moules en acétate de cellulose. Les moules *Odus*[®] sont indiqués sur les dents nécessitant des restaurations étendues ou quand les dents présentent un défaut de structure, comme dans l'AIH (Figure 24). Ils facilitent la reconstitution en respectant la forme anatomique initiale de la dent.

2.1.4.4.1.3 ***Coiffes pédodontiques préformées (CPP)***

Lorsque l'on avance dans le gradient thérapeutique, nous retrouvons les CPP, en nickel-chrome ou en zircone, en fonction de la demande esthétique et des possibilités de restauration (Figure 20). En effet, les CPP sont indiquées lors d'un délabrement coronaire ou défaut de structure important pour maintenir la DVO et prévenir les récives carieuses dans le cas où le RCI est élevé (60).

Les CPP ont l'avantage d'être étanches, d'éviter la reprise carieuse, de limiter l'attrition et la formation du biofilm, elles sont facilement acceptées et facilement réalisables. Elles permettent l'éruption physiologique du germe sous-jacent, rétablissent les fonctions et celles en nickel-chrome présentent une bonne ductilité. Leur taux d'échec est de seulement 4% (61).

Il est à noter que les CPP ne sont pas prises en charge par la Sécurité Sociale, elles sont hors nomenclature, il est alors nécessaire de réaliser un devis au préalable (60).



Figure 20 : Photographie endobuccale centrée sur l'arcade maxillaire d'un patient en denture mixte atteint d'AIH montrant des CPP métalliques sur les molaires permanentes et temporaires droites.
(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

2.1.4.4.2 Solutions prothétiques

La perte d'une ou plusieurs dents temporaires doit être compensée afin de préserver la longueur d'arcade, les rapports inter et intra-arcades, permettre une croissance correcte des maxillaires ainsi que de rétablir les fonctions oro-faciales (62).

2.1.4.4.2.1 Prothèse amovible

Lors de la perte précoce de dents temporaires, le chirurgien-dentiste pourra réaliser des prothèses amovibles pédiatriques transitoires (Figure 21).

Celles-ci ont pour objectifs d'empêcher l'apparition de para-fonctions, de favoriser la croissance, maintenir la longueur d'arcade et la DVO, guider la mise en place des dents permanentes, rétablir les fonctions, mais aussi permettre une intégration sociale et psychologique de l'enfant. Celles-ci ne doivent pas entraver la croissance, ni l'éruption dentaire, et ne doivent pas induire de lésions carieuses sur les dents restantes (62).



Figure 21 : Photographie d'une prothèse amovible pédiatrique maxillaire de 5 dents sur modèle en plâtre.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

2.1.4.4.2 **Mainteneur d'espace unilatéral fixe**

Lors de la perte d'une molaire temporaire, le chirurgien-dentiste pourra mettre en place un mainteneur d'espace (Figure 22) en scellant une bague ou une coiffe pré-formée sur une molaire sur laquelle est soudée un bras en extension.

C'est un dispositif passif permettant de laisser libre l'espace nécessaire à l'éruption de la dent permanente. Ils sont importants fonctionnellement et esthétiquement lorsqu'une dent prothétique y est intégrée (63).



Figure 22 : Photographie endobuccale d'un mainteneur d'espace lors de la perte d'une deuxième molaire temporaire.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

Dans la situation clinique où il y a une perte prématurée de la deuxième molaire temporaire et que la première molaire permanente n'a pas encore fait son éruption, le chirurgien-dentiste peut mettre en place un mainteneur d'espace intra-alvéolaire : le *distal shoe* (Figure 23). En effet, la perte précoce de celle-ci peut entraîner une mésialisation et une migration de la première molaire permanente (64).

Avec ce dispositif, la bague ou la CPP est scellée sur la première molaire temporaire avec un bras distal qui se glisse dans l'alvéole, en mésial du germe de la première molaire permanente. Une radiographie per-opératoire est indispensable afin de visualiser le bon positionnement du bras (65).

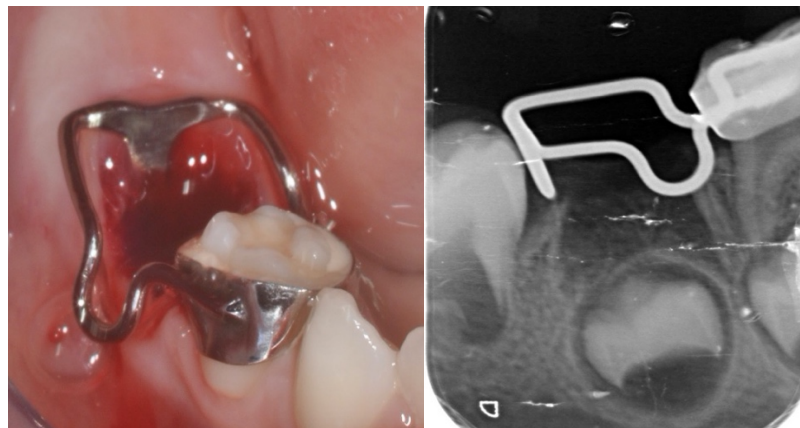


Figure 23 : Photographie d'un *distal shoe* et sa radiographie rétro-alvéolaire per-opératoire.

(Photographie du Docteur Amandine Ternisien)

2.1.4.5 *Denture mixte*

Entre les dentures lactéales et permanentes il existe plusieurs étapes durant lesquelles la prise en charge sera tout aussi importante, nécessaire et multidisciplinaire.

La denture mixte, entre 6 et 8 ans, correspond à la mise en place des premières molaires et des incisives permanentes. Celle-ci est suivie par la denture adolescente, entre 8 et 11 ans, avec la mise en place des canines et des prémolaires permanentes. Pour finir, la denture permanente jeune, vers l'âge de 12 ans, avec l'éruption des deuxièmes molaires permanentes.

Les thérapeutiques doivent être mises en place préférentiellement dès l'éruption des dents permanentes afin de diminuer les potentielles sensibilités dentaires, améliorer l'esthétique, préserver au mieux l'intégrité des tissus dentaires et la vitalité pulpaire. En effet, comme évoqué précédemment, les CPP sur les molaires permanentes peuvent être indiquées pour la restauration provisoire, en denture mixte, en attendant le traitement prothétique définitif (66).

Les restaurations définitives ne peuvent être mises en place seulement lorsque les dents ont fini leur éruption. Temporairement, le chirurgien-dentiste utilisera les thérapeutiques décrites précédemment, pour les dents temporaires.

2.1.4.6 Denture permanente

À l'âge adulte plusieurs solutions thérapeutiques prothétiques peuvent être envisagées, en fonction du type et de la sévérité de l'atteinte. La mise en place des prothèses fixées d'usages sera envisagée à la fin de la mise en place du parodonte, soit vers les 18 ans du patient (67).

Le gradient thérapeutique devra être respecté pour les restaurations, en fonction de l'atteinte. Premièrement, les restaurations directes en composite, indiquées en secteur antérieur, pour des raisons esthétiques. Cependant, la longévité de ces restaurations est dépendante de la qualité et de la quantité d'émail. Ainsi, elles seront plus pérennes pour les cas d'AIH hypoplasique (68).

Pour les formes modérées, des restaurations indirectes (inlay, onlay, facettes) pourront être réalisées.

Cependant, des préparations périphériques seront nécessaires pour les cas les plus sévères, comme lors d'AIH hypominéralisée (61,67). Pour ces restaurations prothétiques, la céramique a su imposer ses atouts, à la fois esthétique et fonctionnelle, elle assure aussi, grâce à son état de surface, une protection efficace contre le dépôt de biofilm (67).

Préalablement, une analyse de l'occlusion est effectuée : occlusion statique et dynamique, occlusion intermaxillaire, relation centrée, DVO. Le chirurgien-dentiste réalisera un projet prothétique esthétique en wax-up qui sera transféré en bouche par un *mock-up* afin que le patient puisse le valider, d'un point de vue esthétique et fonctionnel. Il sera nécessaire d'adapter le type de préparation et le protocole de collage en fonction du type et de la sévérité de l'AIH (6).

2.1.4.6.1 Particularité du collage sur AIH

La forme hypoplasique a comme particularité une anomalie dans l'architecture microscopique des prismes d'émail, ce qui explique sa faible quantité d'émail (71). Il a été démontré que cette forme a une valeur de collage d'environ 30% inférieure à un émail sain (72). En comparaison à l'émail sain, le taux de protéines est plus élevé dans l'émail hypoplasique, bien que celui-ci soit plus faible que dans les autres types d'AIH.

En effet, le mordantage crée sur l'émail hypoplasique des rainures peu profondes, engendrant une faible rugosité de surface. Il a été démontré que l'augmentation du temps de mordantage n'aboutissait pas à une rugosité plus importante, en revanche le choix du système adhésif peut augmenter les valeurs d'adhérence. Aujourd'hui, l'usage d'adhésifs universels, utilisés en système de type mordantage-rinçage semble être le meilleur choix (67).

Dans les types II et III d'AIH, la diminution d'environ 40% de minéraux dans la structure s'accompagne d'une augmentation de protéines. Ces formes présentent une valeur d'adhérence encore plus faible que le type I. Il est donc nécessaire que les préparations offrent une surface de collage plus importante afin d'augmenter les valeurs d'adhérence (67).

L'augmentation du taux de protéines dans l'émail atteint, en comparaison à un émail sain, impliquera une étape supplémentaire dans le protocole de collage : la déprotéinisation.

Le protocole de collage est alors le suivant :

- Mordançage de l'émail pendant 30 secondes ;
- Rinçage abondant, séchage ;
- Frottement avec un coton imbibé d'hypochlorite de sodium en solution aqueuse à 5% pendant 1 minute (déprotéinisation) ;
- Rinçage, séchage ;
- Application de l'adhésif ;
- Photopolymérisation ;
- Application de la colle ou composite ;
- Évacuation des excès à l'aide d'une microbrush ;
- Photopolymérisation.



Figure 24 : Photographies montrant l'avant /après d'un patient atteint d'AIH hypominéralisée dont les restaurations provisoires ont été réalisées à partir de moules Odus remplis de composite, des secteurs incisivo-canins maxillaire et mandibulaire.

(Photographies du Docteur Thomas Marquillier)

2.1.4.6.2 En cas d'édentement

Un diagnostic tardif ou une prise en charge inadaptée peuvent entraîner des pertes dentaires précoces. Dans le cas où l'édentement est encastré, une solution fixe comme un bridge dento-porté peut être envisagée, ou encore une réhabilitation implanto-prothétique afin de ne pas délabrer davantage les dents adjacentes.

En présence d'un édentement terminal, il sera préférable d'envisager une réhabilitation implanto-prothétique, bien que la prothèse amovible soit aussi une solution (69,70).

2.1.5 Traitement orthodontique

Le chirurgien-dentiste peut orienter le jeune patient chez un confrère d'orthopédie dento-faciale lorsqu'il est en denture mixte, avant le pic de croissance.

Dans 43% des cas, les patients porteurs d'AIH présentent des malocclusions comme des anomalies dentaires, dento-alvéolaires ou squelettiques. Ainsi, un examen clinique morphologique dans les trois dimensions de l'espace (transversale, verticale, antéro-postérieure) est indispensable (73).

Un examen clinique fonctionnel devra y être associé afin de détecter des dysfonctions et/ou para-fonctions (interposition linguale, ventilation orale, trouble de la phonation). Ces examens clinique et fonctionnel ont pour objectif d'intercepter une malocclusion, d'évaluer la croissance squelettique, l'aménagement des espaces, la gestion des retards d'éruption ou des inclusions dentaires. (74).

En fonction des besoins du patient, l'orthodontiste peut mettre en place un appareillage amovible, fixé, ou encore envisager la chirurgie orthognathique dans le cas où ces dispositifs s'avèrent insuffisants.

Il est important d'informer du risque de fracture de l'émail au moment du débaiguage chez un patient porteur d'AIH. D'ailleurs, avec les risques de décollements et de lésions de l'émail, un traitement orthodontique par aligneurs (gouttières) peut être une alternative thérapeutique aux appareils multi-attaches, bien que ceux-ci aient des indications limitées (75).

2.1.6 Maintenance

Il est particulièrement important d'informer le patient, jeune ou adulte, de l'importance du suivi thérapeutique, et de sa rigueur en matière d'hygiène bucco-dentaire et alimentaire tout au long de sa vie. Les contrôles cliniques et radiologiques devront être réguliers afin de détecter précocement d'éventuelles lésions carieuses, fractures des pièces prothétiques, et de vérifier la santé parodontale (6).

2.1.7 Proposition d'un diagramme de prise en charge de l'AIH

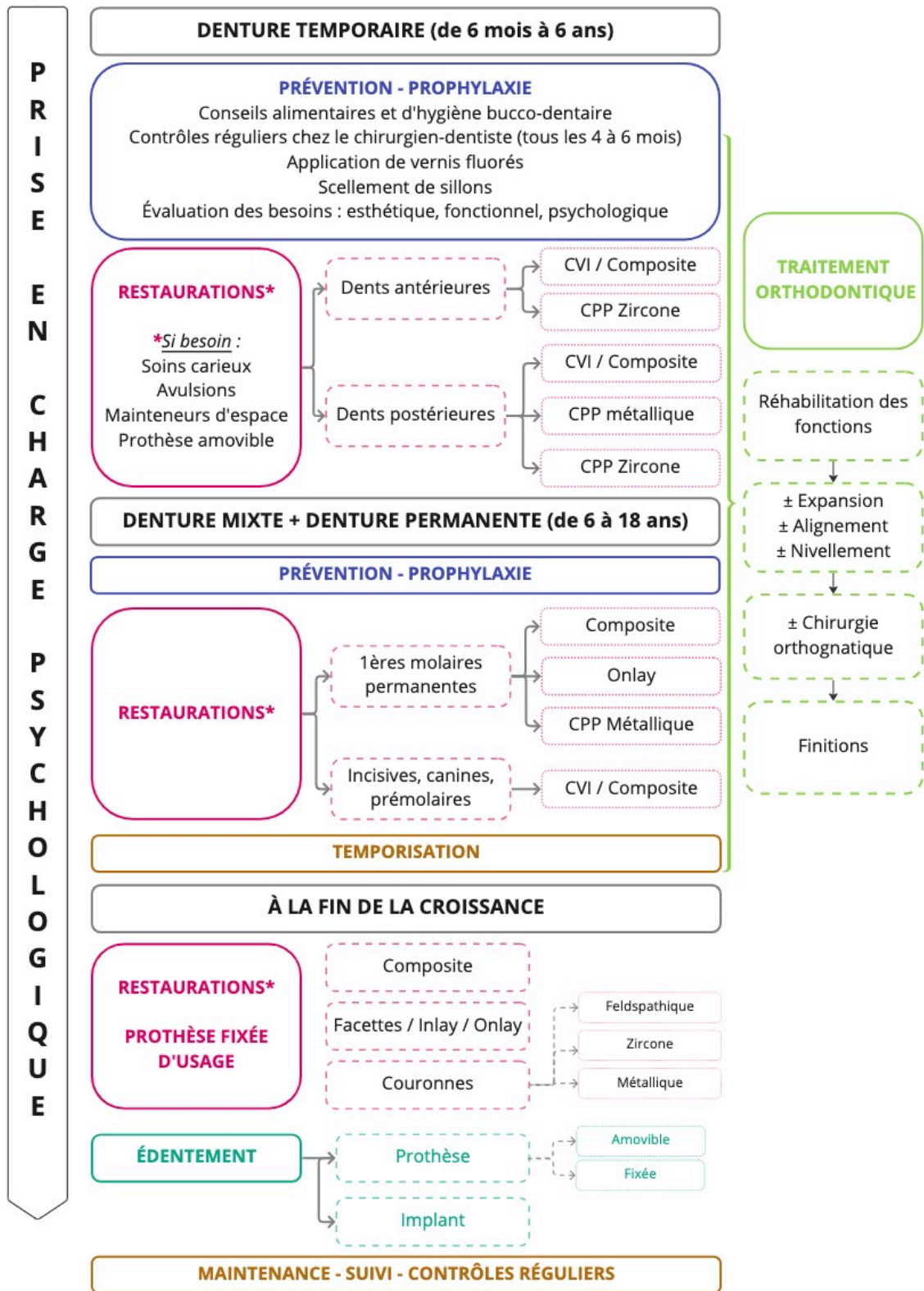


Figure 25 : Diagramme d'un exemple de prise en charge pour les patients atteints d'AIH.

(Source personnelle)

2.2 **Prise en charge financière de l'AIH**

Les patients atteints d'AIH nécessitent une prise en charge thérapeutique globale, reposant sur une coordination pluridisciplinaire. Le soutien psychologique, les soins dentaires, la réhabilitation complète, esthétique et fonctionnelle, sont vitales pour le patient. Le coût de cette prise en charge est très élevé, ce qui peut être un frein pour certaines familles. De plus, cette affection est, à ce jour, encore très peu reconnue auprès de la Sécurité Sociale et des complémentaires santé.

Globalement, nous pouvons résumer la prise en charge par l'AM comme suit : les traitements conservateurs et les extractions ont des tarifs fixés de manière conventionnelle, donc remboursés à 70 % par l'AM (76). Les prothèses dentaires, quant à elles, sont prises en charge par l'AM si elles figurent sur la liste des produits et prestations remboursables, sinon leurs tarifs sont libres et remboursés à 70 % par l'Assurance maladie sur la base de tarifs conventionnels (77).

2.2.1 **Convention nationale des chirurgiens-dentistes**

La convention nationale des chirurgiens-dentistes actuelle (2019-2023) prévoit une revalorisation de certains soins conservateurs ainsi que la prise en charge de nouveaux actes par l'AM, mais aussi la fixation des plafonds sur certains actes, notamment prothétiques ayant pour objectif d'offrir un meilleur accès aux soins dentaires aux Français.

La convention propose trois paniers de soins : le panier RAC 0 avec des actes prothétiques plafonnés et intégralement remboursés. Le panier aux tarifs maîtrisés comprenant des actes plafonnés mais sans obligation de remboursement intégral par les complémentaires. Enfin, un panier aux tarifs libres, sans plafonnement (77).

Dans le cas de l'AIH, toutes les dents des deux dentures sont concernées par des soins. Cette nouvelle convention valorise les soins conservateurs, comme les composites, et les inlays ou onlays collés, privilégiant la préservation tissulaire et respecte donc le gradient thérapeutique. Malheureusement, de nombreuses thérapeutiques se trouvent tout de même en tarif libre pour cette pathologie.

2.2.2 Complémentaires santé

Toute personne peut souscrire une complémentaire santé à titre individuel, ou au profit d'un ou plusieurs membres de sa famille. Chaque complémentaire offre des prestations différentes. Généralement, les complémentaires santé remboursent le ticket modérateur, les dépassements d'honoraires, ce qui n'est pas pris en charge par l'AM. Le montant remboursé dépend du contrat et des cotisations versées par le bénéficiaire.

Sous certaines conditions, liées notamment aux ressources, il est possible de bénéficier de la complémentaire santé solidaire (CSS) (anciennement CMU-C).

2.2.3 M'T Dents

L'AM a mis en place des examens bucco-dentaires gratuits via M'T dents. Ce programme offre, tous les 3 ans, un rendez-vous et, si besoin, des soins chez le chirurgien-dentiste aux enfants dès l'âge de 3 ans et jusqu'à 24 ans. En effet, la prise en charge des soins est de 100%, sans avance des frais, s'ils sont réalisés dans les 6 mois après l'examen.

Ce programme est dédié à la prévention bucco-dentaire, afin de dépister précocement les anomalies bucco-dentaires ; assurer un suivi des patients atteints de maladies rares et les adresser dans des Centre de Compétences de Maladies Rares (CCMR) ; réaliser des soins conservateurs précocement ; sensibiliser les enfants et parents à la santé bucco-dentaire et les pathologies associées ; mais encore faire entrer les patients, dès leur plus jeune âge, dans le système de soins.

Ce programme incite les parents à prendre un rendez-vous chez le chirurgien-dentiste pour leur enfant, dès leur plus jeune âge, indispensable pour une prise en charge précoce des pathologies qui peuvent nécessiter des thérapeutiques longues et complexes.

2.2.4 Affection longue durée

Une ALD est définie comme étant une maladie dont la gravité et/ou la chronicité nécessite un traitement prolongé et une thérapeutique considérablement coûteuse.

Le Code de la Sécurité Sociale catégorise les ALD en plusieurs groupes. En effet, le patient atteint d'une maladie faisant partie de la liste des ALD dites « exonérantes » (ALD 30) est exempté du ticket modérateur, les soins réalisés en lien avec cette affection sont alors pris en charge à 100% par la Sécurité Sociale, ainsi que des indemnités journalières prolongées en cas d'arrêt de travail (78). Une autre catégorie dite ALD « hors liste » (ALD 31) existe, lorsque le patient est atteint d'une forme grave d'une maladie ou d'une forme évolutive ou invalidante d'une maladie grave ne figurant pas sur la liste des ALD 30.

L'AIH, isolée ou syndromique, n'entre dans aucune catégorie d'affection longue durée à ce jour, et ne bénéficie d'aucune prise en charge. Cependant, une ALD 31 peut être demandée par le médecin traitant qui devra établir un protocole de soins, en concertation avec les spécialistes concernés, en reprenant tous les actes et prestations nécessaires à la prise en charge du patient.

La prise en charge comme ALD de l'AIH n'est pas systématique, les CPAM étant indépendantes, la reconnaissance de la pathologie peut être différente d'une région de France à l'autre. Lorsque celle-ci est acceptée, l'AM ne prend pas en charge les dépassements d'honoraires ni les actes hors nomenclatures.

2.2.5 Aide financière individuelle

L'action sanitaire et sociale de l'AM peut permettre de bénéficier d'une aide financière ponctuelle, en complément des prestations habituellement versées lorsque les soins sont médicalement justifiés. Ainsi, un patient atteint d'AIH est légitime de demander cette aide.

La demande se fait via un dossier à constituer, à adresser à sa caisse d'AM. Une commission examine ce dossier et peut l'accepter ou le refuser. Bien que cette décision ne puisse être contestée, il reste la possibilité de réitérer la demande ultérieurement.

Le dossier devra comprendre des informations concernant la situation financière du demandeur, la souscription à un organisme complémentaire, ainsi que les devis de tous les actes compris dans le plan de traitement peu ou non pris en charge (79).

2.2.6 Traitements orthodontiques

La prise en charge des traitements orthodontiques diffère selon l'âge. En effet, si le traitement commence avant que l'assuré ait 16 ans, il sera remboursé entre 70 et 100% selon les conditions. Une fois que l'assuré a les devis, il est nécessaire d'obtenir l'accord de l'AM, puis débiter le traitement dans les 6 mois. Cependant, un traitement orthodontique pour adulte ne peut être pris en charge seulement s'il s'agit d'un traitement de 6 mois pour la préparation à une chirurgie des maxillaires (80).

Les complémentaires santé peuvent prendre en charge une partie du traitement orthodontique adulte. Chacune est indépendante, et n'a pas les mêmes politiques de remboursement. Il est possible d'obtenir une participation plus importante, sur dossier, dans lequel il faudra argumenter la nécessité de ce traitement, que ce soit pour raisons médicales (gêne à la mastication, apnées du sommeil, bruxisme) ou pour raisons sociales (exigences professionnelles, impact psychologique...) (80).

3 PROTOCOLE D'ÉLABORATION DE PLAQUETTES INFORMATIVES À DESTINATION DES CHIRURGIENS-DENTISTES ET DE PATIENTS PORTEURS D'AIH ET LEURS FAMILLES

3.1 Complexité de la prise en charge

3.1.1 Annonce du diagnostic et information

À l'annonce du diagnostic, il est essentiel de définir les caractéristiques de la pathologie, d'en expliquer la part génétique et d'orienter vers les praticiens médicaux et paramédicaux concernés. Il est aussi important de donner les étapes de la prise en charge et les futures démarches à réaliser sur le plan social (6).

À la fin de l'annonce, il est du devoir du chirurgien-dentiste d'accueillir et d'accompagner les premiers sentiments qui traversent le patient et son accompagnant. De plus, il est possible d'indiquer au patient que des associations de patients existent, afin de trouver un soutien et un retour d'expérience (6).

Une étude démontre que les sujets porteurs de cette pathologie présentent des niveaux plus élevés d'évitement social, de désarroi, de dysfonctionnement, de gêne et d'incapacité attribuables à leur état bucco-dentaire (81).

Ainsi, l'annonce du diagnostic et les réponses apportées peuvent avoir un réel bénéfice psychologique pour les enfants porteurs et leur famille. Enfin, un diagnostic précoce permet de rechercher des signes associés à l'AIH mettant en évidence, ou non, une maladie plus générale (1).

3.1.2 Aspect financier

Peu d'articles mentionnent l'impact négatif du coût financier que le traitement implique, surtout dans les cas d'AIH hypominéralisées, bien qu'il soit important et déterminant pour la réussite du traitement (82).

Comme nous l'avons mentionné précédemment, le recours à de nombreux soins est nécessaire afin de préserver le capital dentaire des patients atteints d'AIH, d'autant plus dans la forme hypominéralisée de cette pathologie.

Cette prise en charge passe par la réalisation de soins bénéficiant parfois d'une base de remboursement de la part de la sécurité sociale mais parfois pas. Cette situation peut entraîner des coûts relativement importants à la charge des familles.

Pour que ce facteur financier ne devienne pas un frein dans le choix des plans de traitements retenus, il est essentiel de guider le patient vers les potentielles aides dont il peut bénéficier afin d'éviter toute perte de chance.

3.1.3 Plan de traitement

Sur le plan bucco-dentaire, il est nécessaire de préserver une bonne santé dentaire afin de faciliter la réhabilitation prothétique adaptée à l'âge adulte. Ainsi, il est primordial de dépister et de prendre en charge précocement pour restaurer la fonction, préserver le capital dentaire, favoriser la croissance mais aussi limiter les éventuelles complications.

Une problématique de la pathologie est de gérer la douleur au quotidien mais également durant les soins, afin d'améliorer la prise en charge et la qualité de vie du patient. La coopération du patient sera d'autant plus importante que les soins sont longs et complexes, celle-ci sera facilitée par la réalisation de soins non douloureux qui permettent une relation de confiance. L'anesthésie intra-osseuse, le recours à des antalgiques et sédatifs, l'utilisation d'un champ opératoire sont des éléments qui ont fait leurs preuves dans la prise en charge de ces patients (83).

De plus, la réhabilitation dentaire est complexe car les éruptions s'étalent sur de longues périodes, et les restaurations définitives ne seront envisagées qu'à la fin de la croissance, d'où l'importance de restaurations provisoires esthétiques et fonctionnelles.

3.2 Constat actuel de la méconnaissance de cette pathologie

Le diagnostic d'AIH reste rare ou tardif. Des articles mentionnent le manque de connaissance de la pathologie ainsi que ses traitements, et le peu d'intérêt porté par certains chirurgiens-dentistes sur la douleur que ressentent les patients pendant les soins ou au quotidien (82,84).

En effet, beaucoup expriment le manque d'attention face aux interventions qui nécessitent des anesthésies locales plus efficaces, ou encore certains recevaient des remarques sur leur hygiène bucco-dentaire ou comportements alimentaires de la part des professionnels de santé, conséquence de la méconnaissance de la pathologie (84).

Selon une étude de 2014, la majorité des patients expriment leur confusion quant aux explications de leur pathologie au moment du diagnostic (85), ainsi une meilleure connaissance permettrait des explications plus limpides aux patients et un meilleur ressenti face à l'annonce.

Une étude a été réalisée sur la connaissance actuelle des MIH des chirurgiens-dentistes et orthodontiste de Nouvelle-Aquitaine. Dans celle-ci, 42,6% des chirurgiens-dentistes ont donné le diagnostic d'AIH alors qu'il s'agissait de MIH. Cette étude montre bien la difficulté de poser le diagnostic de cette pathologie, ce qui est un frein à la prise en charge précoce (86).

3.3 Objectifs de la plaquette à destination des praticiens

C'est face à ce constat de la méconnaissance concernant le diagnostic de cette pathologie et les craintes qui peuvent exister face à l'ampleur de la prise en charge à apporter qu'il a été proposé de réaliser une plaquette d'informations.

Ce format a été choisi car c'est un format qui se veut court et se lit facilement en raison de sa présentation concise.

3.3.1 Partie « Les répercussions »

Une première partie de la plaquette énonce les principales caractéristiques des trois types d'AIH (Annexe 3).

Les principales répercussions de la pathologie sont répertoriées sur la page suivante, en rappelant au chirurgien-dentiste que la prise en charge est dans tous les cas multidisciplinaire et qu'elle implique plusieurs professions médicales et paramédicales (Annexe 4).

3.3.2 Partie « La prise en charge »

S'en suit un diagramme reprenant les étapes clés du plan de traitement qui a été élaboré en suivant les recommandations du PNDS publié en 2021 (Annexe 5). L'objectif étant de dédramatiser la prise en charge de cette pathologie.

3.3.3 Partie « Les objectifs »

Les objectifs énoncés sont principalement les mêmes que ceux décrits dans la plaquette à destination des familles (Annexe 6). Aussi, sont décrits les moyens de gestion des sensibilités au fauteuil, essentiels à la prise en charge du patient et afin d'obtenir la meilleure coopération de celui-ci, attentif à l'écoute du praticien face à ses ressentis, plus accentués qu'un patient non atteint.

3.3.4 Partie « Pour plus d'informations »

Afin d'orienter le praticien vers des sources d'information scientifiques, des QR codes, vers les sites Rarenet, Orphanet, Tête-Cou et O-Rares, sont disposés sur la plaquette (Annexe 7). Pour les chirurgiens-dentistes, un lien direct vers le PNDS, qui recense toutes les informations requises à la prise en charge de l'AIH, a été mis en avant.

Un QR-code vers la plaquette destinée aux patients permet ainsi une transmission du support concernant les patients et leurs familles directement sur leur téléphone en flashant le code.

3.4 Objectifs de la plaquette à destination des familles

L'annonce est parfois difficile à recevoir et à intégrer. L'entourage peut avoir des questions qui lui reviennent après la consultation. Ce support au format papier qu'ils peuvent emporter une fois l'annonce faite permettra de leur rappeler les informations les plus importantes et de leur proposer des liens vers des contenus d'informations adaptées.

Un autre des objectifs est de présenter les dispositifs et solutions pouvant aider à la prise en charge financière des soins, souvent méconnus et compliqués à mettre en œuvre.

Au-delà de la prise en charge bucco-dentaire pour préserver le capital dentaire, c'est une prise en charge plus élargie qui doit avoir lieu. En effet, l'aspect fonctionnel, les aspects psychologiques, ou le bien-être au quotidien doivent retenir toute notre attention au même titre que les problématiques dentaires. Un enfant qui se sent bien sera plus apte à coopérer et s'impliquer dans ses soins, élément clé indispensable à la réussite à long terme.

Ainsi, cette plaquette vise à accompagner le patient dans cette étape qu'est l'annonce de la pathologie. Bénéficier d'un support écrit permet de relire les informations lorsque l'on est prêt et attentif à les recevoir.

3.4.1 Partie « Prise en charge »

Face à la longueur des plans de traitement à mettre en œuvre dans le cas des AIH, il paraissait essentiel de réaliser une page sur le plan de traitement global (Annexe 10).

Bien évidemment, celui-ci devant être adapté à chaque patient en fonction de son type d'AIH et des particularités qu'il peut présenter, celui-ci a été modulé par une phrase finale expliquant que chaque cas serait traité différemment et adapté par le chirurgien-dentiste. Néanmoins, une grande partie des thérapeutiques possibles y sont retrouvées, permettant ainsi de montrer aux patients le panel de solutions thérapeutiques dont nous disposons.

3.4.2 Partie « Conseils »

Des conseils de prévention sont mis en avant afin d'impliquer le patient et l'entourage et de valoriser les bonnes habitudes qui pourront être mises en place à la maison qui favoriseront une stabilisation de l'état bucco-dentaire (Annexe 11).

Les principaux conseils repris sont une hygiène bucco-dentaire efficace sous la supervision d'un parent jusqu'à l'âge de 8 ans environ, avec l'utilisation d'une brosse à dent à poils souples (15 à 20/100^e) voire chirurgicale (7/100^e) si les sensibilités sont trop importantes (83).

Le dentifrice doit, quant à lui, être fluoré et utilisé biquotidiennement. La dose de fluor varie en fonction de l'âge. Le chirurgien-dentiste pourra prescrire des thérapeutiques fluorées complémentaires en fonction des besoins (gouttes, comprimés, bains de bouche) (83).

Le dentifrice à l'arginine a également démontré son efficacité dans le traitement de l'hypersensibilité dentinaire des dents hypominéralisées avec un effet après huit semaines d'utilisation (Elmex sensitive Professional®) (83). Aussi, l'application locale de CPP-ACP entraîne une solution sursaturée à la surface de l'émail permettant sa reminéralisation et diminuant la sensibilité (GC Tooth Mousse®) (83).

3.4.3 Partie « Questions/Réponses »

Nous avons pu constater le coût engendré, la complexité des thérapeutiques et donc certaines questions peuvent découler de cette situation. Une partie « Questions/Réponses » permet ainsi de répondre globalement aux questions les plus fréquemment énoncées qui n'auraient pu être abordées durant le rendez-vous d'annonce du diagnostic (Annexe 12).

De nombreuses sources existent, certaines recensent de manière précise des informations fondées sur des données scientifiques. Ainsi, bien que l'un des rôles du chirurgien-dentiste soit d'informer les familles et de répondre au mieux aux questions posées, l'accès à des ressources officielles d'internet sont accessibles sur la plaquette, via des QR codes, afin de ne pas limiter l'information des familles.

3.4.4 Partie « Bout'chou »

L'idée de créer une page spécifiquement dédiée aux enfants permet d'aborder certaines notions de leur pathologie tout en dédramatisant les choses (Annexe 13). La présentation sous forme de jeu semble pertinente pour attirer l'attention de l'enfant tout en abordant des notions nécessaires à la compréhension de sa pathologie.

3.5 Protocole de réalisation

3.5.1 Les plaquettes

La mise en page des plaquettes a été réalisée à l'aide de l'application Canva®. Les illustrations présentées sur ce support sont issues du site « Flat icon » qui met à disposition de nombreuses icônes libres de droit.

Les plaquettes se voulaient riches d'informations sans trop en présenter pour ne pas perdre le lecteur. Le format coloré et ludique permet de rendre le support attrayant.

3.5.2 Les iconographies

Concernant les illustrations, le choix s'est porté vers des schémas plutôt que des iconographies de cas cliniques (Figures 26, 27 et 28). En effet, chaque cas ayant une atteinte différente et ses particularités, des schémas semblaient plus appropriés (Annexes 3 et 8).

La réalisation des schémas s'est faite à partir d'un iPad Pro® et d'un Apple Pencil®, via une application gratuite disponible sur l'Apple Store® : Sketchbook®.



Figure 26 : Schéma représentant une denture permanente atteinte d'AIH de type hypominéralisé.

(Source personnelle)



Figure 27 : Schéma représentant une denture permanente atteinte d'AIH de type hypomature.

(Source personnelle)



Figure 28 : Schéma représentant une denture permanente atteinte d'AIH de type hypoplasique.

(Source personnelle)

3.6 Protocole de diffusion

Il serait intéressant, sous réserve de validation par la direction du service et le service communication, d'en mettre en libre-service dans le service d'odontologie pédiatrique du CHRU de Lille afin qu'elles soient distribuées si nécessaire.

Il sera proposé au Conseil de l'Ordre de les diffuser ou non auprès des chirurgiens-dentistes, pas forcément spécialisés, le but étant d'ouvrir la prise en charge et de la faciliter auprès de tous les praticiens.

Un format numérique des plaquettes est disponible sur le NextCloud de l'Université de Lille via les liens et QR codes suivants :

- Plaquette pour les chirurgiens-dentistes :
 - <https://nextcloud.univ-lille.fr/index.php/s/ZeKm2dzNCZypEoC>



Figure 29 : QR code pour un accès direct à la plaquette informative destinée aux chirurgiens-dentistes.

- Plaquette pour les patients et leur entourage :
 - <https://nextcloud.univ-lille.fr/index.php/s/xH2QYNkzxfXnHwj>



Figure 30 : QR code pour un accès direct à la plaquette informative destinée aux patients porteurs d'AIH et leurs familles.

Ces plaquettes seront également mises à disposition des enseignants lorsque les cours magistraux évoquant cette pathologie seront dispensés à la faculté de chirurgie dentaire de Lille.

4 CONCLUSION

L'AI est une maladie génétique rare, elle affecte la structure de l'émail de toutes les dents des deux dentures, et a donc des répercussions sur la sphère oro-faciale. Il existe trois types d'AIH : hypoplasique, hypomature et hypominéralisé, chaque type ayant des caractéristiques spécifiques.

Son diagnostic précoce est primordial afin d'élaborer un plan de traitement global et débiter une prise en charge multidisciplinaire dès le plus jeune âge afin de diminuer les répercussions possibles, et améliorer la vie quotidienne du patient.

La prise en charge par un chirurgien-dentiste de cette pathologie peut sembler être un défi thérapeutique. Or, lorsque l'on prend le temps de décomposer chacune des étapes du plan de traitement, celui-ci est abordable. La plaquette à destination des chirurgiens-dentistes a pour objectif d'améliorer le dépistage de cette pathologie et de faire en sorte que chaque chirurgien-dentiste qui diagnostique cette pathologie puisse la prendre en charge sans forcément l'orienter vers un chirurgien-dentiste spécialisé en odontologie pédiatrique ou un service hospitalier, comme c'est encore généralement le cas.

Sensibiliser les familles sur la pathologie est un rôle clé du chirurgien-dentiste, cependant l'annonce du diagnostic peut être compliquée à gérer et des questions peuvent survenir à l'issue de celle-ci. Ainsi, la plaquette à destination des familles des patients a pour but de les rassurer et les orienter vers d'autres sources scientifiques fiables s'ils veulent en savoir davantage sur la prise en charge de la pathologie. De plus, les préoccupations économiques peuvent subsister au sein du foyer, ainsi des liens vers des sources relevant du coût que cela pourrait engendrer et des solutions sont également disponibles sur la plaquette.

5 ANNEXES

5.1 Annexe 1 : Témoignage d'un patient (8)

« Nous sommes en 2009, je m'appelle V.B., j'ai 14 ans et je suis en classe de troisième. J'ai hérité d'une maladie génétique dentaire appelée amélogénèse imparfaite que, malheureusement, ma mère nous a transmise à ma petite sœur et à moi. Après avoir combattu pendant des années le regard, les moqueries de mes camarades, la douleur de la maladie – moralement, psychologiquement – et de tous les soins auxquels j'ai dû faire face, un épisode de cette année 2009 me porte le coup de grâce.

Je suis en cours de sport, au gymnase. Ce jour-là, bien plus que d'habitude, j'essuie encore et encore les moqueries, les ricanements et chuchotements de cinq garçons de ma classe, les mêmes qui me suivent depuis l'école primaire. J'ai un très mauvais pressentiment, une sensation de mal-être, me disant que ma journée va mal se terminer...Lorsque j'arrive au vestiaire pour me changer, les cinq garçons se jettent sur moi pour me maintenir contre le mur. J'essaie tant bien que mal de me débattre, mais rien n'y fait. Je deviens rouge écarlate, une boule de nerfs prête à exploser, mais ils sont trop nombreux, ils arrivent à leur fin. Quatre me maintiennent contre le mur et le cinquième sort de son sac une brosse à dents avec un tube de dentifrice, me l'étalant sur le visage. En même temps, il s'acharne à me mettre la brosse à dents dans la bouche. Dans ma tête, ça résonne, j'entends leurs voix, leurs rires jubilatoires. Ils finissent par me lâcher car des élèves arrivent dans le vestiaire.

Le pire dans tout cela, c'est que les gestes sont prémédités. Tout le nécessaire se trouvait dans le sac de l'un des garçons. Je prends mes affaires et je rentre chez moi. Là, ma mère, qui me connaît bien et qui voit que je suis contrarié, me prie de lui raconter ce qu'il s'est passé. Elle n'a pas dormi de la nuit. À 8 h 30 le lendemain, elle a rencontré le proviseur du collège, a fait convoquer les cinq garçons, et envoyé une lettre à leurs parents.

Aujourd'hui j'ai 24 ans et dix ans de soins dentaires derrière moi (orthodontie, couronnes...). Cela fait maintenant cinq ans que je porte un bridge complet en céramique et que ma vie a complètement changé car personne ne peut voir ma maladie, elle est

tout simplement cachée. Car cette maladie est loin d'être terminée ; des soins complexes m'attendront tout au long de ma vie. J'imagine souvent que je pourrais recroiser ces garçons, qu'ils pourraient solliciter mon aide, pour du travail par exemple... Mais, malgré mon éducation, je serais incapable de pardonner leurs actes. Bien que je sois combatif, je ne peux dire comment j'aurais évolué psychologiquement si je n'avais pas été bien entouré... »

AMÉLOGENÈSE IMPARFAITE HÉRÉDITAIRE

UN DÉFI THÉRAPEUTIQUE ?

D'ORIGINE **GÉNÉTIQUE**, ELLES
CONSTITUENT UN GROUPE
D'ANOMALIES DU DÉVELOPPEMENT
AFFECTANT LA **STRUCTURE** ET
L'APPARENCE CLINIQUE DE **L'ÉMAIL**
DES DEUX DENTURES.

PRÉVALENCE : 1/700 à 1/14000

AIH ISOLÉE
AIH SYNDROMIQUE

Réalisation de la plaquette par Emma Lechevalier, dans le cadre de sa thèse d'exercice
"Amélogénèse imparfaite héréditaire : élaboration de plaquettes à destination des
chirurgiens-dentistes et des familles des patients", dirigée par le Docteur Amandine Ternisien.

LES 3 GRANDS TYPES

HYPOPLASIQUE

60 à 73% des cas

Défaut **quantitatif** de l'émail

- TEINTE : **Normale**
- DURETÉ AU SONDAGE : **Normale**
- SENSIBILITÉS : **Non**
- SIGNES RADIOLOGIQUES : **Densité normale, taurodontisme, altération coronaire**



20 à 40% des cas

HYPOMATURE

Défaut **qualitatif** de l'émail, forme la plus légère



- TEINTE : **Brun, blanc crayeux, aspect mat**
- DURETÉ AU SONDAGE : **Sub-normale**
- SENSIBILITÉS : **Non**
- SIGNES RADIOLOGIQUES : **Densité diminuée**

HYPOMINÉRALISÉ

7% des cas

Défaut **qualitatif** de l'émail, forme la plus sévère

- TEINTE : **Jaune-orangée**
- DURETÉ AU SONDAGE : **Diminuée**
- SENSIBILITÉS : **Oui**
- SIGNES RADIOLOGIQUES : **Densité identique à la dentine, taurodontisme**



LES RÉPERCUSSIONS

ANOMALIES DENTAIRES

- État de surface irrégulier
- Dyschromies
- Perte de dimension verticale d'occlusion
- Taurodontisme
- Béance antérieure

ANOMALIES DE L'ÉRUPTION

- Kystes folliculaires
- Retard d'éruption
- Inclusion dentaire

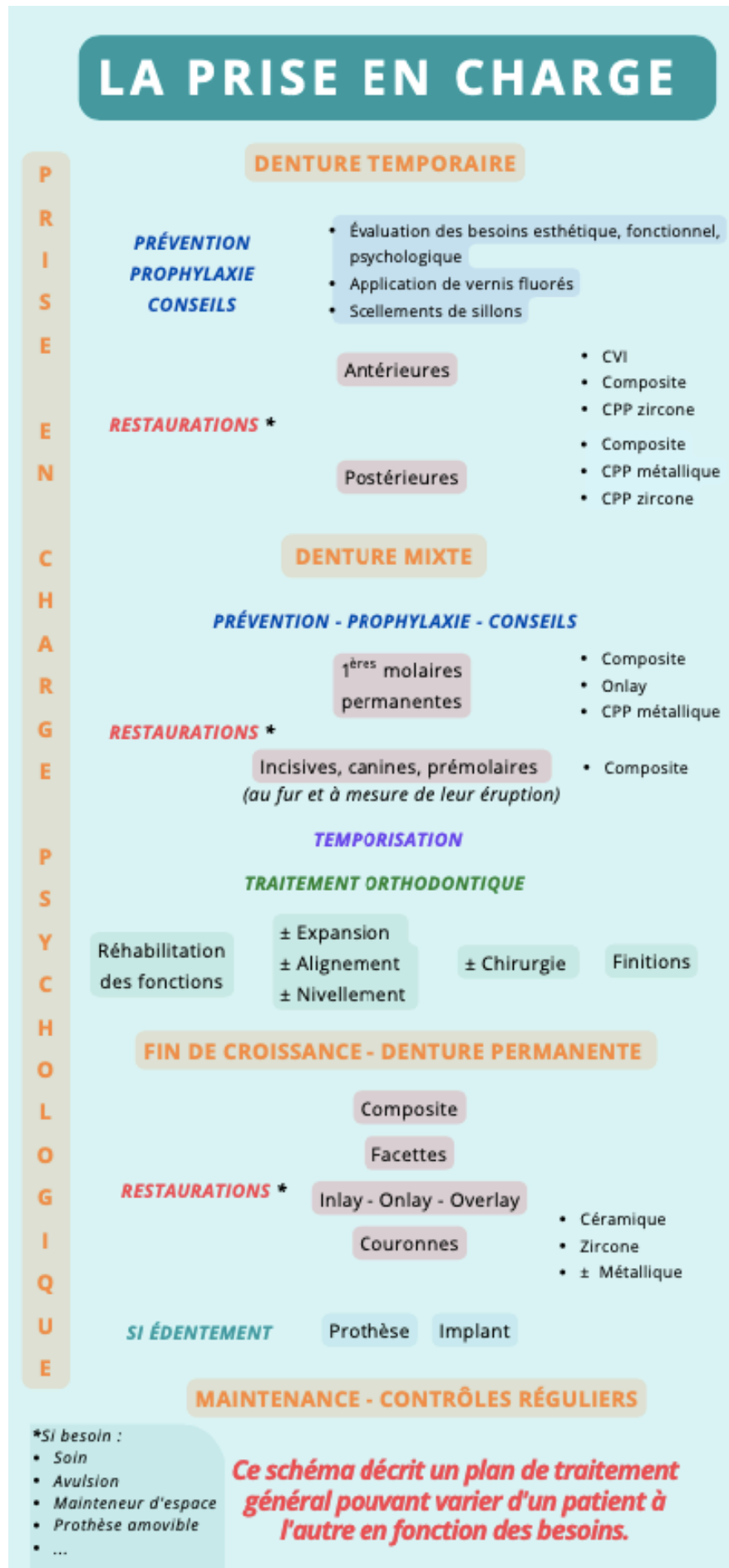
ANOMALIES PARODONTALES

- Hyperplasie gingivale
- Plaque dentaire
- Tartre
- Gingivite
- Parodontite

IMPACT SUR LES PATIENTS

- Hypersensibilités
- Hygiène bucco-dentaire difficile
- Perte de l'efficacité masticatoire
- Répétition des soins
- Psychologique
- Baisse de la qualité de vie
- Coût des thérapeutiques

LA PRISE EN CHARGE EST
MULTIDISCIPLINAIRE : ELLE NÉCESSITE UN
 LIEN ÉTROIT ENTRE CHIRURGIEN-DENTISTE,
 ORTHODONTISTE, MÉDECIN...



LES OBJECTIFS

1. Prévenir pour une **conservation** du capital dentaire
2. **Protéger** les dents de l'attrition précoce
3. Rétablir les **fonctions**
4. **Améliorer** la qualité de vie

Comportements alimentaires :

- Privilégier une alimentation **saine** et variée
- Privilégier la consommation d'**eau** pure
- Limiter les aliments acides et sucrés

Hygiène bucco-dentaire :

- Brossage 2 fois par jour pendant 2 minutes
- Brosse à dent poils souples de 7 à 20/100^{ans}
- Dentifrice **fluoré** ± composé d'**arginine** pour réduire les sensibilités
- Thérapeutiques **fluorées** (verniss, bains de bouche...)
- **CPP-ACP** pour son action reminéralisante qui aide à réduire les sensibilités
- Méthode de brossage adaptée aux sensibilités

Gérer les sensibilités opératoires en ayant recours :

- Aux **antalgiques** ou **prémédication sédatif**
- Aux soins sous sédation consciente par inhalation de **MEOPA**
- À la mise en place du **champ opératoire**
- À des techniques d'anesthésie adaptées comme l'anesthésie **intra-osseuse**

Sensibiliser sur l'importance du **suivi** régulier.

POUR PLUS D'INFORMATIONS...



Rarenet



Orphanet



Tête-cou



O-Rares



LE TABLEAU CLINIQUE PEUT ÊTRE
IMPRESSIONNANT MAIS LA PRISE EN CHARGE
RESTE ACCESSIBLE !



AVEC LE **PNDS*** LA PRISE EN CHARGE DES AIH
N'AURA PLUS DE SECRET POUR VOUS



QR code pour un accès à la
plaquette destinée aux
patients et leur entourage.



Des **diagnostics différentiels** existent :

MIH, HSPM, carie de la petite enfance, colorations intrinsèques,
fluorose, traumatismes, dentinogenèse imparfaite...



PNDS* : Protocole National de Diagnostic et de Soins coordonné par les Prs. Bloch-Zupan, Manière, De La Dure Molla, Fournier et le CCMR (2021).

AMÉLOGENÈSE IMPARFAITE HÉRÉDITAIRE

QU'EST-CE QUE C'EST ?

D'ORIGINE **GÉNÉTIQUE**, ELLES
CONSTITUENT UN GROUPE
D'ANOMALIES DU DÉVELOPPEMENT
AFFECTANT L'**ÉMAIL** DE **TOUTES LES**
DENTS (DE LAIT ET D'ADULTE).



Réalisation de la plaquette par Emma Lechevalier, dans le cadre de sa thèse d'exercice
"Amélogénèse imparfaite héréditaire : élaboration de plaquettes à destination des
chirurgiens-dentistes et des familles des patients", dirigée par le Docteur Amandine Ternisien.

OBJECTIFS

Soulager les sensibilités dentaires, les douleurs

Rétablir l'esthétique, les fonctions orales

Préserver le capital dentaire

Favoriser une croissance harmonieuse

Soigner sans douleur à l'aide d'une anesthésie et de techniques adaptées

Améliorer la qualité de vie



Du fait de l'**hérédité** de cette pathologie, une consultation spécialisée sera préconisée afin de faire le point sur les possibles répercussions pour chacun.



POURQUOI SOIGNER LES DENTS DE LAIT ?

Parce que dès l'âge de 6 mois elles permettent...

Une bonne **croissance**

La **mastication**, la **déglutition**

La **communication**

L'**intégration sociale**

De **guider** les dents d'adultes

...



CONSEILS

- **Comportements alimentaires adaptés :**

- **Limitier** les aliments trop acides ou sucrés
- Privilégier une alimentation **saine** et **équilibrée**
- Consommer de l'**eau pure**



- **Hygiène bucco-dentaire favorable :**

- Brossage **2 fois** par jour après le repas
- Pendant **2 minutes**
- Brosse à dents à **poils souples** adaptée
- **Dentifrice fluoré** adapté à l'âge et aux sensibilités
- Brossage supervisé jusqu'à **8 ans**
- **CPP-ACP** : protège les dents et aide à neutraliser les attaques acide



- **Écouter, rassurer, motiver** l'enfant pour une relation de confiance favorisant une prise en charge optimale.



- **Régularité des contrôles** chez le chirurgien-dentiste essentielle.

QUESTIONS/RÉPONSES

"À qui s'adresser ? "

Dans un premier temps, un **chirurgien-dentiste**, qui, en fonction des besoins, vous orientera vers un **orthodontiste**, un **psychologue**, un **orthophoniste**, un **généticien**...

"Quelle est la durée du traitement ?"

Dès l'**apparition** des dents et le diagnostic de la maladie et ce jusqu'à la fin de la **croissance**, avec des phases de **soins** qui alternent avec des phases de **temporisation**.

"Mon enfant a peur du dentiste !"

Si votre enfant présente de l'anxiété face aux soins dentaires et que leur réalisation à l'état vigile semble compromise, des solutions existent.

Il pourra être proposé la prise d'un **sédatif** plus ou moins associée à l'utilisation du **MEOPA** (administré à l'aide d'un masque au cours du soin pour détendre l'enfant).

"Combien cela va-t-il coûter ?"



Les soins conventionnels seront pris en charge. Néanmoins, de nombreuses thérapeutiques ne font pas l'objet d'un remboursement par la Sécurité Sociale.

Pour ceux-là, des aides existent, telles que :

- L'**aide financière individuelle** de la CPAM
- Une prise en charge par la **complémentaire santé**
- Une demande d'**ALD** (affection longue durée)

"Quels sites consulter ?"



Rarenet



Orphanet



Tête-cou



O-Rares

Partie Bout'chou

- 1) Je dois l'utiliser deux fois par jour, il doit contenir une quantité de fluor adaptée à mon âge.
- 2) Ce mot désigne une partie de ma dent, mais peut aussi correspondre à un petit chapeau que l'on met dessus pour la protéger si elle est trop abimée.
- 3) C'est une personne qui va m'aider à avoir un joli sourire, soigner mes dents, tout m'expliquer et me rassurer.
- 4) Elle correspond à un trou dans la dent, formée par des petites bactéries, qui peut faire mal si elle n'est pas soignée.
- 5) C'est la partie de mes dents abimée par ma maladie, ce n'est pas de ma faute, je vais les faire soigner et on ne verra plus ma différence !
- 6) Mon dentiste peut me le proposer et le mettre sur le bout de mon nez pour me détendre si je suis stressé quand il me soigne.

1) Dentifrice 2) Couronne 3) Dentiste 4) Carie 5) Email 6) Masque

6 BIBLIOGRAPHIE

1. Bloch-Zupan A. Les Amélogénèses Imparfaites. *Clinic*. 2010;31:512-6.
2. Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:17.
3. de La Dure-Molla M, Fournier BP, Manzanares MC, et al. Elements of morphology: Standard terminology for the teeth and classifying genetic dental disorders. *Am J Med Genet A*. 2019;179(10):1913-1981.
4. Ayers KM, Drummond BK, Harding WJ, Salis SG, Liston PN. Amelogenesis imperfecta - multidisciplinary management from eruption to adulthood. Review and case report. *N Z Dent J*. 2004;100(4):101-104.
5. Smith CEL, Poulter JA, Antanaviciute A, et al. Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways. *Front Physiol*. 2017;8:435.
6. Bloch-Zupan A, Bugueno IM, Manière MC. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) : Amélogénèses imparfaites. Synthèse à destination du chirurgien-dentiste et du médecin traitant. *Rev. Francoph. Odontol. Pédiatr*. 2021;16(4):182-188.
7. TeteCou. Amélogénèse imparfaite [En ligne]. [cité le 13/03/2023]. Disponible : <https://www.tete-cou.fr/pathologies/maladies-rares-orales-et-dentaires/amelogenese-imparfaite>.
8. Bondil X, Dominici G. Amélogénèse imparfaite : une prise en charge médicale et psychologique pour aller au-delà des défis techniques et esthétiques. *L'Information Dentaire*. 2021;27:16-20.
9. Pierre Fabre Oral Care. Anatomie de la dent. Disponible sur : <https://www.pierrefabre-oralcare.com/fr-fr/conseils-routines/sante-des-dents/anatomie-de-la-dent>.
10. Lignon G, de la Dure-Molla M, Dessombz A, Berdal A, Babajko S. Enamel: a unique self-assembling in mineral world. *Med Sci (Paris)*. 2015;31(5):515-521.
11. Goldberg M. Histologie de l'émail. EMC, Médecine buccale. 2016;28-090-A-10.
12. Lacruz RS, Habelitz S, Wright JT, Paine ML. Dental Enamel Formation and Implications for Oral Health and Disease. *Physiol Rev*. 2017; 97(3):939-93.
13. Estivals J, Fahd C, Baillet J, Rouas P, Manton DJ, Garot E. The prevalence and characteristics of and the association between MIH and HSPM in SouthWestern France. *Int J Paediatr Dent*. 2022;00:1-7.
14. Chaudhary M, Dixit S, Singh A, Kunte S. Amelogenesis imperfecta: Report of a case and review of literature. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2009;13(2):70-77.
15. Witkop CJ Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol*. 1988;17(9-10):547-553.
16. Rajendran R. Developmental disturbances of oral and paraoral structures. *Shafer's Text-book of Oral Pathology*. 2007;5:67.
17. Witkop CJ. Jr, Sauk JJ. Jr. Heritable defects of enamel. Stewart RE, Prescott GH, eds. *Oral facial genetics*. Saint Louis: Mosby, 1976: 151.
18. Sundell S, Valentin J. Hereditary aspects and classification of hereditary amelogenesis imperfecta. *Community Dent Oral Epidemiol*. 1986;14(4):211-216.
19. Weinmam JP, Svoboda JF, Woods RW. Hereditary disturbances of enamel formation and calcification. *J Am Dent Assoc*. 1945;32:397.

20. de La Dure-Molla M, Naulin-Ifi C. Anomalies de formation et d'éruption. Odontologie pédiatrique clinique. Rueil-Malmaison: Wolters Kluwer France. 2011;1:201-226.
21. Gadhia K, McDonald S, Arkutu N, Malik K. Amelogenesis imperfecta: an introduction. Br Dent J. 2012;212(8):377-379.
22. MacDonald D. Taurodontism. Oral Radiol. 2020;36(2):129-132.
23. Bassigny F. Manuel d'Orthopédie Dento Faciale Paris, Masson Ed 1982. In.
24. Rowley R, Hill FJ, Winter GB. An investigation of the association between anterior open bite and amelogenesis imperfecta. Am J Orthod. 1982;81(3):229-235.
25. Hoppenreijts TJ, Voorsmit RA, Freihofer HP. Open bite deformity in amelogenesis imperfecta. Part 1: An analysis of contributory factors and implications for treatment. J Craniomaxillofac Surg. 1998;26(4):260-266.
26. Fomou-Moretti N, Trentesaux T, Bocquet E, Delfosse C, Marquillier T. Amélogénèse imparfaite héréditaire et bécance antérieure : comment optimiser la prise en charge ? Une revue de la littérature. Orthod Fr. 2021;92(4):421-430.
27. Dursun E, Beslot A, Landru M. Donner le sourire à nos jeunes patients : stratégies préventives et thérapeutiques. Actualités Odonto-Stomatologiques. 2008;242:121-128.
28. Devoize L. L'inclusion dentaire : définitions, fréquence, causes. Réalités Cliniques. 2018;1:5-10.
29. Ouni I, Trifi W, Trifi W, Mogaadi B, Mansour L. Amélogénèse imparfaite et inclusion dentaire : à propos d'une étude rétrospective. African Journal of Dentistry & Implantology. 2021;0(20).
30. Courson F, Bolla M, Doméjean-Orliaguet S. Comprendre les bases de la cariologie en 10 points (partie 1). L'Information Dentaire. 2015;16-23.
31. Jung S, Clauss F, Bloch-Zupan A, Manière MC. Les formes syndromiques d'anomalies de structure amélaire. Réalités Cliniques. 2019;30(2):113-118.
32. Poulsen S, Gjørup H, Haubek D, et al. Amelogenesis imperfecta - a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients. Acta Odontol Scand. 2008;66(4):193-199.
33. Millet C, Bittar E, Noharet R, Pfeffer F, Duprez JP. Amélogénèse imparfaite : protocole de traitement d'un cas. Clinic. 2009;30:1-6.
34. Kotsiomiti E, Arapostathis K, Kapari D, Konstantinidis A. Removable prosthodontic treatment for the primary and mixed dentition. J Clin Pediatr Dent. 2000;24(2):83-89.
35. Demars-Fremault CH, Pilipili CH, Defat C, Majon A. Réflexions sur la restauration prothétique chez l'enfant. Rev Belge Méd Dent. 1992;47(1):48-60.
36. Beyaert JC, Druo JP, Artaud C. La prothèse amovible chez l'enfant en pratique quotidienne : pour qui et pourquoi ? Actual Odonto Stomatol 1991;45(174):279-293.
37. Moulis E, Chabadel O, Muller-Bolla M, de la Dure-Molla M. Diagnostic des anomalies de structure amélaire des dents permanentes. In : Collège des enseignants en Odontologie Pédiatrique. Guide d'odontologie pédiatrique : la clinique par la preuve. Paris; Editions CdP. 2022 (3e édition). p.604.
38. Policy on Early Childhood Caries (ECC): Classifications, Consequences, and Preventive Strategies. Pediatr Dent. 2016;38(6):52-54.
39. Weerheijm KL. Molar Incisor Hypomineralization (MIH): clinical presentation, etiology and management. Dent Update. 2004;31(1):9-12.
40. Zhao D, Dong B, Yu D, Ren Q, Sun Y. The prevalence of molar incisor hypomineralization: evidence from 70 studies. Int J Paediatr Dent. 2018;28(2):170-179.

41. Weerheijm KL, Jälevik B, Alaluusua S. Molar-incisor hypomineralisation. *Caries Res.* 2001;35(5):390-1.
42. Estivals J, Garot E. Le point sur la prévalence des MIH et des HSPM en Europe. *Rev. Francoph. Odontol. Pédiatr.* 2021;16(4):148-153.
43. Kellerhoff NM, Lussi A. Molar-incisor hypomineralization. *Schweiz Monatsschr Zahnmed.* 2004;114(3):243-253.
44. Denis M, Atlan A, Vennat E, Tirlet G, Attal JP. White defects on enamel: diagnosis and anatomopathology: two essential factors for proper treatment (part 1). *Int Orthod.* 2013;11(2):139-165.
45. Moll V, Pignoly C. Les taches blanches de l'émail – 1re partie étiopathogénie. *Clinic.* 2013;34(9):469-474.
46. Geetha Priya PR, John JB, Inhdumathi E. Turner's hypoplasia and non-vitality: A case report of sequelae in permanent tooth. *Contemporary Clinical Dentistry.* 2010;1(4):251-4.
47. Piette E, Goldberg M. La dent normale et pathologique. Bruxelles : De Boeck universités ; 2001. 392 p. (p.242).
48. de La Dure-Molla M, Philippe Fournier B, Berdal A. Isolated dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia: revision of the classification. *Eur J Hum Genet.* 2015;23(4):445-451.
49. Cours réalisé par le Docteur Marquillier aux 4èmes années de chirurgie dentaire de Lille : Education thérapeutique du patient.
50. O-Rares. Education Thérapeutique du Patient. Disponible sur : <https://www.o-rares.com/education-therapeutique-du-patient>.
51. Marinho VC, Worthington HV, Walsh T, Clarkson JE. Fluoride varnishes for preventing dental caries in children and adolescents. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013;(7):CD002279.
52. Marcoux C, Clément M. Les éclaircissements. Les dychromies dentaires. *Guide Clinique - CDP.* 2019;1:63-81. In.
53. Chafaie A. Comprendre et pratiquer la micro-abrasion amélaire. *Le Fil Dentaire.* 2010.
54. Massé L, Darbas J. La résine infiltrante Icon® comme solution face aux hyperesthésies dentinaires. *L'Information Dentaire.* 2023;7:18-24.
55. Marcoux C, Clément M. Le traitement d'érosion-infiltration. Les dychromies dentaires. *Guide Clinique - CDP.* 2019;1:108-125.
56. Cours réalisé par le Docteur Marquillier aux 3èmes années de chirurgie dentaire de Lille : Les thérapeutiques restauratrices sur dents temporaires et dents permanentes : Restauration en denture temporaire.
57. Blique M. Restaurations partielles directes : les ciments verre ionomère. *Réalités Cliniques.* 2013;24(4):279-289.
58. Qvist V, Poulsen A, Teglers PT, Mjör IA. Fluorides leaching from restorative materials and the effect on adjacent teeth. *Int Dent J.* 2010;60(3):156-160.
59. Ngo HC, Opsahl-Vital S. Intervention minimale en cariologie. La place des ciments verre ionomère. *Réalités Cliniques.* 2012;23(3):235-242.
60. Delfosse C, Marquillier T, Parascandolo F, Lobry M, Trentesaux T. La couronne préformée métallique en odontologie pédiatrique. *Réalités Cliniques.* 2017;28(3).
61. Chen CF, Hu JC, Estrella MR, Peters MC, Bresciani E. Assessment of restorative treatment of patients with amelogenesis imperfecta. *Pediatr Dent.* 2013;35(4):337-342.

62. Marquillier T, Ternisien A, Craquelin M, Fauqueux M, Delfosse C, Trentesaux T. Prothèse amovible et correction occlusale : un accompagnement précoce de l'enfant pour harmoniser la croissance. *Rev. Francoph. Odontol. Pédiatr.* 2022;17(3):109-111.
63. Laulan C. Apport de l'empreinte optique dans la réalisation de mainteneurs d'espace en pédodontie. *Clinic.* 2019;40:503-508.
64. Beena JP. Distal Shoe, un mainteneur d'espace efficace pour la perte prématurée de la deuxième molaire mandibulaire primaire - Un rapport de cas. *Journal international de dentisterie préventive clinique.* 2011;7(4):209-212.
65. Brill WA. The distal shoe space maintainers chairside fabrication and clinical performance. *Pediatr Dent.* 2002;24(6):561-5.
66. Schulte A. Utilisation des couronnes préfabriquées sur la denture temporaire. *Schweizerische Monatsschrift Fur Zahnmedizin.* 1999;109:255-268.
67. Etienne O. Approche moderne de la réhabilitation prothétique fixée des amélogénèses et dentinogénèses imparfaites de l'enfance à l'adolescence. *Réalités cliniques.* 2019;2:128-141.
68. Strauch S, Hahnel S. Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review. *J Prosthodont.* 2018;27(7):618-623.
69. Lundgren GP, Vestlund GM, Dahllöf G. Crown therapy in young individuals with amelogenesis imperfecta: Long term follow-up of a randomized controlled trial. *J Dent.* 2018;76:102-108.
70. Patil PG, Patil SP. Amelogenesis imperfecta with multiple impacted teeth and skeletal class III malocclusion: complete mouth rehabilitation of a young adult. *J Prosthet Dent.* 2014;111(1):11-15.
71. Seow WK, Amaratunge A. The effects of acid-etching on enamel from different clinical variants of amelogenesis imperfecta: an SEM study. *Pediatr Dent.* 1998;20(1):37-42.
72. Yaman BC, Ozer F, Cabukusta CS, Eren MM, Koray F, Blatz MB. Microtensile bond strength to enamel affected by hypoplastic amelogenesis imperfecta. *J Adhes Dent.* 2014;16(1):7-14.
73. Adorno-Farias D, Ortega-Pinto A, Gajardo P, et al. Diversity of clinical, radiographic and genealogical findings in 41 families with amelogenesis imperfecta. *J Appl Oral Sci.* 2019;27:e20180359.
74. Pulgar Encinas R, García-Espona I, Navajas Rodriguez de Mondelo JM. Amelogenesis imperfecta: diagnosis and resolution of a case with hypoplasia and hypocalcification of enamel, dental agenesis, and skeletal open bite. *Quintessence Int.* 2001;32(3):183-189.
75. Pernier C, Simeoni C, Morrier JJ, Viennot S. Spécificités de la prise en charge orthodontique des amélogénèses imparfaites. *L'Orthodontiste, Réalités Cliniques.* 2019;2:143-152.
76. Azogui-Lévy S., Rochereau T. Comportements de recours aux soins et santé bucco-dentaire. Exploitation de l'enquête « Santé et protection sociale » 2000. *Bulletin d'information en économie de la santé* 2005;(94).
77. AMELI. Prothèses dentaires [En ligne]. 2022 [cité le 13/03/2023]. Disponible : <https://www.ameli.fr/assure/remboursements/rembourse/soins-protheses-dentaires-optique-audition/consultations-soins-protheses-dentaires/protheses-dentaires#:~:text=Les%20proth%C3%A8ses%20dentaires%20sont%20prises,de%20responsabilit%C3%A9%20ou%20tarifs%20conventionnels.>
78. AMELI. Qu'est-ce qu'une affection de longue durée ? [En ligne]. 2023 [cité le 13/03/2023]. Disponible : <https://www.ameli.fr/medecin/exercice-liberal/prescription-prise-charge/prise-charge-situation-type-soin/situation-patient-ald-affection-longue-duree/definition-ald.>

79. AMELI. Aides financières individuelles : les modalités pour en bénéficier [En ligne]. 2023 [cité le 13/03/2023]. Disponible : <https://www.ameli.fr/assure/droits-demarches/difficultes-acc-droits-soins/aides-financieres-individuelles>.
80. AMELI. Le remboursement des traitements d'orthodontie. [En ligne]. 2022 [cité le 13/03/2023]. Disponible : <https://www.ameli.fr/assure/remboursements/rembourse/soins-protheses-dentaires-optique-audition/consultations-soins-protheses-dentaires/remboursement-traitements-orthodontie>.
81. Coffield KD, Phillips C, Brady M, Roberts MW, Strauss RP, Wright JT. The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta. *J Am Dent Assoc.* 2005;136(5):620-630.
82. Trentesaux T, Rousset MM, Dehaynin E, Laumailé M, Delfosse C. 15-year follow-up of a case of amelogenesis imperfecta: importance of psychological aspect and impact on quality of life. *Eur Arch Paediatr Dent.* 2013;14(1):47-51.
83. Camoin A, Tardieu C, Blanchet I. La prise en charge des sensibilités et douleurs associées aux anomalies de structure amélaire chez l'enfant. *Réalités Cliniques.* 2019;2:153-156.
84. Pousette Lundgren G, Wickström A, Hasselblad T, Dahllöf G. Amelogenesis Imperfecta and Early Restorative Crown Therapy: An Interview Study with Adolescents and Young Adults on Their Experiences. *PLoS One.* 2016;11(6):e0156879.
85. Parekh S, Almehateb M, Cunningham SJ. How do children with amelogenesis imperfecta feel about their teeth?. *Int J Paediatr Dent.* 2014;24(5):326-335.
86. Craveia J. Evaluation des connaissances actuelles et prise en charge des MIH par les chirurgiens-dentistes et orthodontistes de Nouvelle-Aquitaine [Thèse d'exercice]. Bordeaux, France : Université de Bordeaux ; 2018.

7 TABLE DES ILLUSTRATIONS

FIGURE 1 : PRINCIPALES CARACTERISTIQUES DE L'ANATOMIE D'UNE DENT	18
FIGURE 2 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOPLASIQUE, ASSOCIEE A UNE BEANCE ANTERIEURE.....	21
FIGURE 3 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOPLASIQUE DE TYPE PIQUETE.....	22
FIGURE 4 : RADIOGRAPHIE RETRO-ALVEOLAIRE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOPLASIQUE DE TYPE PIQUETE.....	24
FIGURE 5 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UNE PATIENTE ATTEINTE D'AIH HYPOMATURE, ASSOCIEE A UNE BEANCE ANTERIEURE.....	25
FIGURE 6 : RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE D'UNE PATIENTE ATTEINTE D'AIH HYPOMATURE, AVEC CHAMBRES PULPAIRES ELARGIES.....	28
FIGURE 7 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOMINERALISEE.....	28
FIGURE 8 : RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOMINERALISEE	29
FIGURE 9 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE EN DENTURE TEMPORAIRE D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOPLASIQUE, ASSOCIEE A UNE BEANCE ANTERIEURE.....	32
FIGURE 10 : MIND MAP REGROUPANT LES PRINCIPAUX FACTEURS LIES A L'AIH.....	35
FIGURE 11 : DIAGRAMME D'AIDE AU DIAGNOSTIC DES ANOMALIES AMELAIRES.....	37
FIGURE 12 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT ATTEINT DE CPE	38
FIGURE 13 : PHOTOGRAPHIES ENDOBUCCALES D'UN PATIENT DE 7 ANS, DONT LES PREMIERES MOLAIRES MANDIBULAIRES ET LES INCISIVES CENTRALES MAXILLAIRES PERMANENTES SONT ATTEINTES DE MIH.....	39
FIGURE 14 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE CENTREE SUR L'ARCADE MAXILLAIRE D'UN PATIENT DE 6 ANS ATTEINT D'HSPM SUR SES DEUXIEMES MOLAIRES ET CANINES MAXILLAIRES TEMPORAIRES.....	40
FIGURE 15 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT DE 7 ANS ATTEINT DE FLUOROSE LEGERE.....	42
FIGURE 16 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN PATIENT DE 15 ANS ATTEINT D'HYPOMINERALISATION TRAUMATIQUE SUR LES FACES VESTIBULAIRES DES INCISIVES CENTRALES MAXILLAIRES SUITE A UNE IMPACTION DES INCISIVES CENTRALES MAXILLAIRES TEMPORAIRES DURANT L'ENFANCE, AVEC LEGERE DILACERATION CORONAIRE AU TIERS CERVICAL.....	44
FIGURE 17 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE EN OCCLUSION D'UN PATIENT DE 6 ANS ATTEINT DE DENTINOGENESE IMPARFAITE ET RADIOGRAPHIE PANORAMIQUE ASSOCIEE.....	45
FIGURE 18 : SCHEMA DU GRADIENT THERAPEUTIQUE DANS LA PRISE EN CHARGE DE L'AIH.....	45
FIGURE 19 : SCHEMA DES CRITERES PRIS EN COMPTE LORS DU CHOIX DE LA RESTAURATION EN ODONTOLOGIE PEDIATRIQUE.....	50
FIGURE 20 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE CENTREE SUR L'ARCADE MAXILLAIRE EN DENTURE MIXTE ATTEINT D'AIH MONTRANT DES CPP METALLIQUES SUR LES MOLAIRES PERMANENTES ET TEMPORAIRES DROITES	53
FIGURE 21 : PHOTOGRAPHIE D'UNE PROTHESE AMOVIBLE PEDIATRIQUE MAXILLAIRE DE 5 DENTS SUR MODELE EN PLATRE.....	53
FIGURE 22 : PHOTOGRAPHIE ENDOBUCCALE D'UN MAINTENEUR D'ESPACE LORS DE LA PERTE D'UNE DEUXIEME MOLAIRE TEMPORAIRE	54

FIGURE 23 : PHOTOGRAPHIE D'UN DISTAL SHOE ET SA RADIOGRAPHIE RETRO-ALVEOLAIRE PER-OPERATOIRE	54
FIGURE 24 : PHOTOGRAPHIES MONTRANT L'AVANT/APRES D'UN PATIENT ATTEINT D'AIH HYPOMINERALISEE DONT LES RESTAURATIONS PROVISOIRES ONT ETE REALISEES A PARTIR DE MOULES ODUS REMPLIS DE COMPOSITE, DES SECTEURS INCISIVO-CANINS MAXILLAIRE ET MANDIBULAIRE.....	58
FIGURE 25 : DIAGRAMME D'UN EXEMPLE DE PRISE EN CHARGE POUR LES PATIENTS ATTEINTS D'AIH.....	61
FIGURE 26 : SCHEMA REPRESENTANT UNE DENTURE PERMANENTE ATTEINTE D'AIH DE TYPE HYPOMINERALISE	72
FIGURE 27 : SCHEMA REPRESENTANT UNE DENTURE PERMANENTE ATTEINTE D'AIH DE TYPE HYPOMATURE.....	73
FIGURE 28 : SCHEMA REPRESENTANT UNE DENTURE PERMANENTE ATTEINTE D'AIH DE TYPE HYPOPLASIQUE.....	73
FIGURE 29 : QR CODE POUR UN ACCES DIRECT A LA PLAQUETTE INFORMATIVE DESTINEE AUX CHIRURGIENS-DENTISTES.....	73
FIGURE 30 : QR CODE POUR UN ACCES DIRECT A LA PLAQUETTE INFORMATIVE DESTINEE AUX PATIENTS PORTEURS D'AIH ET LEURS FAMILLES	73

8 TABLE DES TABLEAUX

TABLEAU 1 : CLASSIFICATION DES AIH SELON WITKOP.....	20
TABLEAU 2 : ASPECT CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DE L'EMAIL EN FONCTION DES DIFFERENTES FORMES CLINIQUES DE L'AIH.....	31

Amélogénèse imparfaite héréditaire : élaboration de plaquettes à destination des chirurgiens-dentistes et des familles des patients. / **Emma LECHEVALIER** - p. (98) : ill. (30) ; réf. (86).

Domaines : Odontologie Pédiatrique / Prévention

Mots clés Libres : Amélogénèse imparfaite, anomalie de structure, émail, héréditaire, hypoplasique, hypominéralisé, hypomature, thérapeutiques.

Résumé de la thèse :

Les amélogénèses imparfaites héréditaires sont des maladies génétiques. Elles constituent un groupe d'anomalies du développement affectant principalement la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes les dents des deux dentures, temporaires et permanentes. On en distingue plusieurs types : hypoplasiques, hypominéralisées ou hypomatures.

La prise en charge de cette pathologie est décomposée en plusieurs temps, et nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire car elle engendre des répercussions esthétiques, fonctionnelles ou encore psychologiques.

L'élaboration d'une plaquette informative à destination des chirurgiens-dentistes a pour vocation d'aider au diagnostic précoce de cette pathologie et d'apporter des précisions sur la prise en charge qui peut, au premier abord, s'avérer complexe. La plaquette à destination des familles a pour but, quant à elle, de les sensibiliser à cette pathologie tout en guidant et rassurant les patients et leur entourage.

JURY :

Présidente : Madame le Professeur Caroline DELFOSSE

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Madame le Docteur Céline CATTEAU

Madame le Docteur Amandine TERNISIEN

Adresse de l'auteur :