

UNIVERSITE DE NANTES
UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Année : 2015

N° : 023

**TRAITEMENT DES PATIENTS ATTEINTS
D'OLIGODONTIE : APPORTS DE L'ORTHODONTIE**

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

*Présentée
et soutenue publiquement par*

CARDINAUX Damien

Né le 19 mai 1987

Le 27 février 2015 devant le jury ci-dessous

Président Monsieur le Professeur Yves AMOURIQ

Assesseur Monsieur le Docteur Laurent DEUMIER

Directeurs de thèse **Madame le Docteur Madline HOUCHMAND-CUNY
Madame le Docteur Serena LOPEZ-CAZAUX**

**Par délibération en date du 6 décembre 1972, le conseil de la
Faculté de Chirurgie Dentaire a arrêté que les opinions émises
dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'il n'entend leur
donner aucune approbation, ni improbation.**

UNIVERSITÉ DE NANTES	
Président	Pr. LABOUX Olivier
FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE	
Doyen	Pr. AMOURIQ Yves
Assesseurs	Dr. RENAUDIN Stéphane Pr. SOUEIDAN Assem Pr. WEISS Pierre
Professeurs des Universités Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	
Monsieur AMOURIQ Yves Madame ALLIOT-LICHT Brigitte Monsieur GIUMELLI Bernard	Monsieur LESCLOUS Philippe Madame PEREZ Fabienne Monsieur SOUEIDAN Assem Monsieur WEISS Pierre
Professeurs des Universités	
Monsieur BOHNE Wolf (Professeur Emérite) Monsieur JEAN Alain (Professeur Emérite)	Monsieur BOULER Jean-Michel
Praticiens Hospitaliers	
Madame DUPAS Cécile	Madame LEROUXEL Emmanuelle
Maîtres de Conférences Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	Assistants hospitaliers universitaires des C.S.E.R.D.
Monsieur AMADOR DEL VALLE Gilles Madame ARMENGOL Valérie Monsieur BADRAN Zahi Monsieur BODIC François Madame DAJEAN-TRUDAUD Sylvie Monsieur DENIAUD Joël Madame ENKEL Bénédicte Monsieur GAUDIN Alexis Monsieur HOORNAERT Alain Madame HOUCHMAND-CUNY Madline Madame JORDANA Fabienne Monsieur KIMAKHE Saïd Monsieur LE BARS Pierre Monsieur LE GUEHENNEC Laurent Madame LOPEZ-CAZAUX Séréna Monsieur MARION Dominique Monsieur NIVET Marc-Henri Monsieur RENAUDIN Stéphane Madame ROY Elisabeth Monsieur STRUILLLOU Xavier Monsieur VERNER Christian	Madame BOEDEC Anne Monsieur CLÉE Thibaud Monsieur DAUZAT Antoine Monsieur DEUMIER Laurent Monsieur KOUADIO Kouakou (Assistant associé) Monsieur LANOISELEE Edouard Monsieur LE BOURHIS Antoine Madame LEGOFFE Claire Madame MAÇON Claire Madame MALTHIERY Eve Madame MELIN Fanny Madame MERAMETDJIAN Laure Monsieur PILON Nicolas Monsieur PRUD'HOMME Tony Monsieur RESTOUX Gauthier Madame RICHARD Catherine Monsieur ROLOT Morgan
Enseignants Associés	A.T.E.R.
Madame BRETECHE Anne (MC Associé) Madame RAKIC Mia (MC associé) Madame VINATIER Claire (PR associé)	Monsieur COUASNAY Greig

REMERCIEMENTS

A Monsieur le Professeur Yves AMOURIQ

Professeur des Universités.

Praticien Hospitalier des Centres de Soins, d'Enseignement et de Recherche Dentaires.

Département de Prothèse.

Doyen de la Faculté de Chirurgie Dentaire.

Chef du service d'Odontologie Restauratrice et Chirurgicale.

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de ce travail.

Pour votre grande expérience et l'excellence de votre enseignement, mais aussi votre bienveillance et votre sympathie.

Veillez recevoir ici l'expression de mon plus grand respect et de ma plus profonde estime.

A Madame le Docteur Madline HOUCHMAND-CUNY

Maitre de Conférences des Universités.

Praticien Hospitalier des Centres de Soins, d'Enseignement et de Recherche Dentaires.

Département d'Orthopédie Dento Faciale.

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter de diriger cette thèse.

Pour m'avoir accompagné et guidé avec justesse et bienveillance lors de ce travail, mais également durant mon internat.

Pour votre grande expérience dans le domaine de l'orthopédie dento-faciale et le plaisir que vous avez à transmettre vos connaissances, ainsi que la disponibilité dont vous faites preuve dans l'enseignement de cette discipline.

Veillez recevoir ici le témoignage de mes sincères remerciements et de ma grande reconnaissance.

A Madame le Docteur Serena LOPEZ-CAZAUX

Maitre de Conférences des Universités.

Praticien Hospitalier des Centres de Soins, d'Enseignement et de Recherche Dentaires.

Docteur de l'université.

Département d'Odontologie Pédiatrique.

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter de diriger cette thèse.

Pour vos précieux conseils, ainsi que la grande implication et la rapidité dont vous avez fait preuve lors de ce travail.

Pour votre grande expérience dans le domaine de l'Odontologie Pédiatrique, et particulièrement pour la qualité de votre implication au sein de la Consultation Spécialisée dans les anomalies dentaires.

Veillez recevoir ici l'expression de mon plus grand respect et de ma plus profonde estime.

A Monsieur le Docteur Laurent DEUMIER

Assistant Hospitalier Universitaire.

Ancien interne du CHU de Nantes.

Département d'Orthopédie Dento Faciale.

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter de faire partie de ce jury.

Pour les précieux conseils que vous m'avez prodigués durant mon internat.

Pour vos qualités humaines, votre patience et votre gentillesse.

Veillez recevoir ici l'expression de ma sincère estime.

A ma maman, Aude et à mon papa, Laurent.

Amour, affection, respect, admiration, fierté, tendresse, sympathie, reconnaissance, satisfaction... Pour les sentiments que j'éprouve pour vous deux, la place me manque.

Je sais qu'une vie ne suffira pas à vous exprimer ma gratitude, mais je vais commencer par là : merci.

A ma sœur, Laurie et à mon frère, Florian.

Pour m'avoir toujours aimé et soutenu, dans la joie comme dans l'adversité, sans limite et sans condition.

Je vous aime et je vous admire.

A mes grands-parents, mamie Claude, mamie Denise, papy Jacques, papy Michel.

Pour tout l'amour que vous m'avez apporté, toutes les choses que vous m'avez transmises. Vous m'avez aidé à grandir, avec tendresse et bienveillance.

A Alexandra.

Parce que tu me guides, tu m'épauls, tu me conseilles, tu me supportes, tu m'écoutes, tu me consoles, tu me fais rire, tu m'intrigues, tu me passionnes. Parce que tu m'apportes tellement.

Parce que tu es ma plus belle rencontre.

A tous les autres membres de ma famille.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	13
I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET ETIOLOGIQUES.....	17
I. 1. PREVALENCE ET EPIDEMIOLOGIE DES AGENESIES MULTIPLES.....	17
I. 1. 1. Généralités.....	17
I. 1. 2. L'oligodontie en denture temporaire.....	18
I. 1. 3. L'oligodontie en denture permanente.....	19
I. 2. DIAGNOSTIC POSITIF DES OLIGODONTIES.....	21
I. 2. 1. Anamnèse.....	21
I. 2. 2. Examen clinique.....	21
I. 2. 3. Examens radiographiques.....	25
I. 2. 4. Diagnostics différentiels.....	28
I. 3. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE.....	29
I. 3. 1. Les oligodonties syndromiques.....	30
I. 3. 1. 1. Les dysplasies ectodermiques hypohidrotiques.....	30
I. 3. 1. 2. La dysplasie ectodermique avec déficience immunitaire.....	32
I. 3. 1. 3. L'incontinentia pigmenti.....	33
I. 3. 1. 4. L'EEC.....	35
I. 3. 1. 5. Le syndrome CLPED 1.....	36
I. 3. 1. 6. Le syndrome de Van der Woude.....	36
I. 3. 1. 7. Le syndrome de Williams.....	38
I. 3. 1. 8. Le syndrome de Witkop.....	39
I. 3. 1. 9. Le syndrome de Rieger.....	39
I. 3. 1. 10. La dysplasie odonto-onycho-dermique.....	41
I. 3. 1. 11. La dysplasie phalango-épiphysaire en « ailes d'ange ».....	41
I. 3. 1. 12. Le syndrome de Kallmann.....	42

I. 3. 1. 13. Le syndrome de Bloom.....	44
I. 3. 1. 14. Le syndrome de Johanson-Blizzard.....	45
I. 3. 1. 15. Le syndrome de Kabuki.....	47
I. 3. 2. Les oligodonties isolées.....	50
I. 3. 2. 1. Etiologies génétiques.....	50
I. 3. 2. 2. Etiologies environnementales.....	55
I. 4. ORIENTATION VERS LA CONSULTATION SPECIALISEE.....	57
I. 4. 1. Les centres de référence et les centres de compétence.....	57
I. 4. 2. La consultation de génétique.....	58
II. CARACTERISTIQUES ORO-FACIALES DES INDIVIDUS ATTEINTS	
D'OLIGODONTIE.....	60
II. 1. CARACTERISTIQUES DENTAIRES ET ANOMALIES ASSOCIEES.....	60
II. 1. 1. Anomalies morphologiques.....	60
II. 1. 2. Anomalies d'éruption et d'exfoliation.....	62
II. 1. 3. Anomalies de structure.....	63
II. 2. CONSEQUENCES ALVEOLO-DENTAIRES ET OCCLUSALES.....	66
II. 2. 1. Troubles alvéolo-dentaires intra-arcade.....	66
II. 2. 2. Conséquences occlusales dans le sens transversal.....	66
II. 2. 3. Conséquences occlusales dans le sens vertical.....	67
II. 2. 4. Conséquences occlusales dans le sens sagittal.....	68
II. 3. CARACTERISTIQUES SQUELETTIQUES CRANIO-FACIALES.....	71
II. 3. 1. Caractéristiques squelettiques dans le sens transversal.....	71
II. 3. 2. Caractéristiques squelettiques dans le sens vertical.....	72
II. 3. 3. Caractéristiques squelettiques dans le sens sagittal.....	72
II. 4. CONSEQUENCES SUR L'ESTHETIQUE FACIALE ET LE PROFIL DES TISSUS MOUS.....	75
II. 5. TROUBLES FONCTIONNELS ASSOCIES.....	77

II. 6. CONSEQUENCES PSYCHO-SOCIALES.....	78
III. STRATEGIES THERAPEUTIQUES.....	81
III. 1. UNE THERAPEUTIQUE MULTIDISCIPLINAIRE AU SERVICE DE LA REHABILITATION PROTHETIQUE.....	81
III. 1. 1. Apports de l'odontologie pédiatrique.....	84
III. 1. 2. Apports de l'orthophonie.....	85
III. 1. 3. Apports de l'odontologie prothétique.....	85
III. 1. 4. Apports de la chirurgie orale et de l'implantologie.....	86
III. 1. 5. Apports de la chirurgie maxillo-faciale.....	87
III. 2. SPECIFICITES DE LA PRISE EN CHARGE EN ORTHOPEDIE DENTO- FACIALE.....	89
III. 2. 1. Le diagnostic orthodontique.....	89
III. 2. 2. Traitement de l'enfant en croissance.....	92
III. 2. 2. 1. Les thérapeutiques d'interception.....	92
III. 2. 2. 2. Les thérapeutiques orthopédiques.....	96
III. 2. 2. 3. L'orthodontie pré-prothétique.....	100
III. 2. 2. 4. La contention orthodontique.....	107
III. 2. 3. Traitement de l'adulte.....	108
III. 2. 3. 1. Traitement orthodontique de l'adulte.....	109
III. 2. 3. 2. Traitement chirurgico-orthodontique de l'adulte.....	111
CONCLUSION.....	114
TABLE DES ILLUSTRATIONS.....	116
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	119

INTRODUCTION

Une formule dentaire humaine complète, ainsi que les phénomènes de dentition aboutissant à l'établissement d'une occlusion dentaire physiologique, jouent plusieurs rôles majeurs chez l'être humain. D'une part, ce contexte de normalité permet l'harmonie de la croissance faciale : par maintien du périmètre d'arcade, de la dimension verticale, du capital osseux alvéolaire et par guidage éruptif des dents successives. Il permet également à l'appareil manducateur de remplir ses fonctions principales : la ventilation, la déglutition, la mastication et la phonation, en prévenant l'apparition et le maintien de dysfonctions et de para-fonctions oro-faciales. D'autre part, ce contexte physiologique de denture complète remplit un objectif esthétique non négligeable, participant ainsi au bien être psychologique de l'individu.

L'oligodontie, du grec *oligos* : « peu abondant » et *odontos* : « de dent » est une pathologie rare du développement dentaire humain. Elle est définie comme l'absence congénitale d'au minimum six dents, en excluant les troisièmes molaires [21]. Cette anomalie de nombre par défaut est à l'origine d'importantes répercussions tant sur le plan fonctionnel, qu'esthétique et psychosocial. L'altération de la qualité de vie liée à l'oligodontie, ainsi qu'aux anomalies et complications qui lui sont fréquemment associées, est souvent considérable. L'enjeu thérapeutique est donc majeur.

La prise en charge de ces patients est complexe et nécessite l'interrelation d'une équipe pluridisciplinaire pouvant impliquer l'odontologie pédiatrique, l'orthopédie dento-faciale, la prothèse dentaire, la chirurgie implantaire et maxillo-faciale, ainsi que l'imagerie dento-maxillaire, la génétique médicale, la kinésithérapie et la psychologie.

Au service de la réhabilitation esthétique et fonctionnelle bucco-dentaire de ces patients, l'orthopédie dento-faciale joue un rôle essentiel. D'une part, elle permet l'interception et la correction orthopédique des dysmorphoses squelettiques associées. D'autre part, elle participe à la correction chirurgicale de ces dernières lorsque la croissance squelettique du patient n'est plus active, afin de rétablir des rapports maxillo-mandibulaires physiologiques dans les trois dimensions de l'espace. Enfin, elle permet l'optimisation de la position des dents présentes pour faciliter la réalisation prothétique ou implanto-prothétique.

L'objectif de ce travail est d'analyser la place de l'orthopédie dento-faciale au sein de cette équipe pluridisciplinaire et les spécificités des traitements orthodontiques chez les individus atteints d'oligodontie, en faisant état des connaissances scientifiques actuelles sur le sujet.

Dans le premier chapitre de cette thèse, nous étudierons les aspects épidémiologiques, diagnostiques et étiologiques des oligodonties. Après avoir exposé ces bases essentielles, le second chapitre de ce travail s'intéressera aux conséquences morphologiques dento-alvéolo-squelettiques liées à ces agénésies multiples, et donc aux caractéristiques cranio-faciales de ces patients décrites dans la littérature scientifique actuelle. Enfin, le troisième chapitre exposera succinctement le rôle de chaque discipline dans la réhabilitation bucco-dentaire de ces patients, puis étudiera plus précisément l'apport et les spécificités des thérapeutiques orthopédiques et orthodontiques chez ces sujets.

Dans ce manuscrit, deux systèmes de nomenclature seront utilisés, en particulier lorsque nous étudierons le diagnostic étiologique des oligodonties :

1. Le code OMIM ou MIM [<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>] :

Ce code se rapporte au catalogue « Mendelian Inheritance in Man » (MIM), qui est une base de données cherchant à répertorier les maladies humaines d'étiologie génétique, en essayant de les relier aux séquences du génome humain qui en sont à l'origine. Ce catalogue a été fondé par le Docteur Victor A. McKusick, de l'université John Hopkins de Baltimore, en 1962.

« OMIM » est la version en ligne de cette base de données, disponible sur le site internet : www.omim.org.

Ce code est composé :

- D'un signe typographique :
 - Astérisque (*) : indique un gène de séquence connue.
 - Dièse (#) : indique une description, en général d'un phénotype, ne représentant pas un locus unique.
 - Plus (+) : indique une description d'un gène de séquence et de phénotypes connus.
 - Pourcentage (%) : indique que la maladie est reconnue comme maladie à transmission génétique mais dont le gène n'est pas encore connu.
 - Accent circonflexe (^) : indique une entrée qui n'existe plus (ayant été supprimée ou déplacée).

- D'un nombre à six chiffres, dont le premier indique le mode de transmission :
 - 1, 2 et 6 : loci ou phénotypes autosomiques.
 - 3 : loci ou phénotypes liés au chromosome X.
 - 4 : loci ou phénotypes liés au chromosome Y.
 - 5 : loci ou phénotypes mitochondriaux.

Par exemple, le code OMIM « #194050 » se rapporte au syndrome de Williams.

2. La nomenclature internationale de localisation génétique :

Cette dernière est basée sur un modèle de bandes claires et sombres qui apparaissent sur tous les chromosomes humains après un traitement à la trypsine :

- Le locus est d'abord caractérisé par le numéro du chromosome s'il s'agit d'un autosome, ou par la lettre X ou Y, s'il s'agit d'un chromosome sexuel.
- Ensuite apparaît la lettre « q », si le gène est situé sur le petit bras de ce chromosome, et la lettre « p », s'il est localisé sur le grand bras du chromosome.
- Puis apparaît un premier chiffre, représentant une région.
- Ensuite apparaît un second chiffre, qui représente une bande.
- Enfin apparaît parfois un point, suivi d'un ou deux chiffres, représentant des sous-bandes.

Par exemple, le syndrome de Williams est causé par une délétion en (7q11.23), donc sur les sous-bandes 2 et 3 de la bande 1 de la région 1 du petit bras du chromosome 7 humain.

I. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES, DIAGNOSTIQUES ET ETIOLOGIQUES

I. 1. PREVALENCE ET EPIDEMIOLOGIE DES AGENESIES MULTIPLES

I. 1. 1. Généralités

L'agénésie dentaire est définie comme une « anomalie de nombre par défaut, par suite de l'absence de développement d'un ou plusieurs germes » [28].

On distingue parmi les cas d'agénésies dentaires :

Les hypodonties, caractérisées par l'absence congénitale de moins de six dents [104].

Les oligodonties, dont le tableau clinique présente au minimum six dents absentes, troisièmes molaires exclues [21].

L'anodontie, caractérisée par l'absence congénitale de l'ensemble de la denture. [104].

Les agénésies dentaires sont des pathologies fréquentes. Il s'agit de l'anomalie de développement dentaire humaine la plus commune, dont la prévalence est approximativement de 1/18 dans la population Européenne [104]. Leur fréquence varie en fonction des dents concernées, du maxillaire concerné, du type de malocclusion associée, du sexe, et également de l'ethnie [96, 108].

Bien que la grande majorité des cas d'agénésies dentaires soit des hypodonties, elles ne font pas l'objet de ce manuscrit.

Les oligodonties, quant à elles, sont beaucoup plus rares et il semblerait que leur prévalence diminue lorsque le nombre d'agénésies augmente [108].

De nombreuses études ont cherché à évaluer la prévalence des agénésies humaines en denture permanente, et certaines s'intéressent plus précisément aux oligodonties [7, 108]. En

revanche, concernant les oligodonties en denture temporaire, la littérature scientifique est beaucoup plus pauvre.

I. 1. 2. L'oligodontie en denture temporaire

Actuellement, la prévalence de l'oligodontie en denture temporaire est inconnue. Il semble qu'elle soit extrêmement rare.

En effet, de manière générale, les agénésies en denture temporaire sont beaucoup moins fréquentes qu'en denture permanente. Selon les études, la prévalence de l'hypodontie de dents lactéales varie entre 0,4% et 0,9% dans la population caucasienne [7].

La plupart des enfants affectés présente l'agénésie isolée d'une seule, voire deux dents [41]. La dent la plus fréquemment affectée est l'incisive latérale maxillaire temporaire, puis les incisives centrales et latérales mandibulaires [7, 96].

Il existe une forte corrélation entre l'hypodontie en denture temporaire et permanente chez un même patient : la littérature montre que presque tous les enfants ayant une, ou des agénésies en denture temporaire présentent également l'absence du développement des dents successives [7]. Cependant, des exceptions existent : certains rapports de cas présentent des patients atteints d'hypodontie, voire d'oligodontie en denture temporaire, dont la formule dentaire permanente successive est complète [117, 131].



Figure 1 : Orthopantomogramme d'une patiente de 8 ans atteinte d'oligodontie des dentures temporaire et permanente (CHU de Nantes)

Notons l'agénésie des dents 64, 74, 53, 63, 52, 62, 72, 82, 51, 61, 71 et 81

I. 1. 3. L'oligodontie en denture permanente

La fréquence de cette anomalie de développement varie en fonction des études. De plus, aucune étude de prévalence ne cherche à distinguer le nombre d'oligodonties syndromiques du nombre d'oligodonties isolées [104]. Dans leur méta-analyse de 2004, Polder et ses collaborateurs ont conclu que la prévalence générale de l'oligodontie est égale à 0,14%, ce qui correspond à 1/714 [108].

Plusieurs études observent dans leurs échantillons une prévalence légèrement supérieure chez les femmes que chez les hommes [7]. Cependant les différences de fréquence qui peuvent être observées dans la littérature entre les hommes et les femmes, mais aussi entre le maxillaire et la mandibule, ou encore entre l'hémi-arcade droite et l'hémi-arcade gauche ne sont pas statistiquement significatives [110, 115].

L'anodontie est encore beaucoup plus rare. Sa prévalence est inconnue [7]. La mandibule semble plus souvent touchée que le maxillaire [18]. Les rares cas d'anodontie sont majoritairement retrouvés au sein de syndromes de dysplasie ectodermique hypohidrotique [7, 18].



Figure 2 : Orthopantomogramme d'un patient de 15 ans atteint d'oligodontie de la denture permanente (patient A) (CHU de Nantes)

Notons l'agénésie des dents 18, 28, 38, 48, 37, 47, 15, 25, 35, 13, 23, 33, 43, 12, 22, 31, 32, 41 et 42

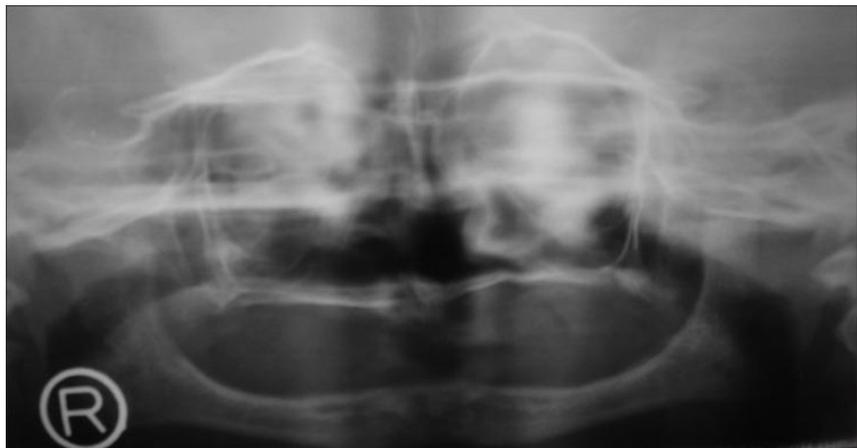
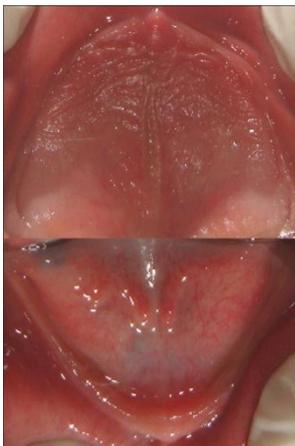


Figure 3 : Photographies intrabuccales occlusales et orthopantomogramme d'un patient de 8 ans atteint de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable d'une anodontie [73]

I. 2. DIAGNOSTIC POSITIF DES OLIGODONTIES

Le diagnostic positif des agénésies dentaires ne peut être établi qu'à l'aide d'imagerie radiographique. Cependant, plusieurs données de l'anamnèse et de l'examen clinique endobuccal doivent permettre au praticien de suspecter rapidement une éventuelle oligodontie. La démarche diagnostique doit être systématisée afin de permettre la mise en place d'une prise en charge thérapeutique pluri-disciplinaire le plus efficacement possible.

I. 2. 1. Anamnèse

La première étape de la consultation sera le recueil d'une anamnèse rigoureuse et complète. Elle recherchera notamment l'existence d'une éventuelle étiologie génétique, si l'entretien clinique permet de découvrir des antécédents familiaux. Elle permettra également de connaître l'historique médical général du patient, ce qui peut orienter le diagnostic, en particulier en cas de syndrome polymalformatif. De plus, une investigation précise des antécédents bucco-dentaires du sujet permettra de procéder à l'élimination ou non de certains diagnostics différentiels de l'oligodontie, tels que des avulsions dentaires précoces, ou encore des expulsions dentaires traumatiques.

I. 2. 2. Examen clinique

Lors de l'inspection clinique endobuccale, la numération de la formule dentaire doit être systématique et rigoureuse. Le premier critère clinique en faveur d'un diagnostic d'oligodontie sera l'absence d'au moins six dents au total sur les arcades, après leurs dates normales d'éruption [21] [fig. 4], sans tenir compte des troisièmes molaires. Cette constatation ne permet pas d'éliminer tous les diagnostics différentiels, mais c'est souvent la première observation permettant de poser cette hypothèse diagnostique.

DENTS TEMPORAIRES	DEBUT D'ERUPTION
51-61	7 mois ½
52-62	9 mois
53-63	18 mois
54-64	14 mois
55-65	24 mois
71-81	6 mois
72-82	7 mois
73-83	16 mois
74-84	12 mois
75-85	20 mois

DENTS PERMANENTES	DEBUT D'ERUPTION
11-21	7-8 ans
12-22	8-9 ans
13-23	11-12 ans
14-24	9-10 ans
15-25	10-12 ans
16-26	6-7 ans
17-27	12-13 ans
18-28	17-21 ans
31-41	6-7 ans
32-42	7-8 ans
33-43	9-10 ans
34-44	9-10 ans
35-45	11-12 ans
36-46	6-7 ans
37-47	11-13 ans
38-48	17-21 ans

Figure 4 : Âges moyens d'éruption dentaire humaine [91]

Cette inspection permettra aussi d'objectiver d'autres éléments diagnostiques, comme la persistance de dents temporaires au-delà de leurs dates d'exfoliation physiologique. De plus, ces dernières présenteront souvent des facettes d'abrasion d'une importance inhabituelle, pouvant aller jusqu'à un état de racines résiduelles, en particulier les incisives temporaires mandibulaires [fig. 5].

Le praticien devra également rechercher la présence d'anomalies dentaires souvent associées à l'oligodontie : des anomalies morphologiques (de forme et de taille), de position (ectopies dentaires pouvant aller jusqu'à la transposition totale de germes, infratopies de molaires temporaires résiduelles), d'éruption (rotations, malpositions dentaires) et de structure (hypoplasies et hypominéralisations amélaire) [fig. 6, fig. 7]. Ces anomalies, ainsi que les dysmorphoses orthodontiques associées, ne sont pas détaillées ici car elles feront l'objet du second chapitre de ce manuscrit.

Après cette inspection rigoureuse, la palpation des muqueuses palatine, vestibulaire et des crêtes édentées recherchera d'éventuelles voussures en faveur du diagnostic différentiel d'inclusion dentaire.

De plus, l'appréciation par palpation de la mobilité des dents temporaires résiduelles pourra orienter le praticien vers un autre diagnostic différentiel éventuel : le retard d'éruption dentaire.



Figure 5 : Photographies intrabuccales occlusales du patient A (CHU de Nantes)

Notons l'absence de nombreuses dents sur les arcades et la persistance de dents temporaires abrasées



Figure 6 : Photographie intrabuccale occlusale mandibulaire d'une patiente de 11 ans atteinte d'oligodontie, en début de traitement orthodontique (patiente B) (CHU de Nantes)

Notons la forme conoïde des canines permanentes et la malposition parasymphysaire de 43



Figure 7 : Photographie intrabuccale en occlusion des secteurs 1 et 4 d'une patiente de 12 ans atteinte d'oligodontie (patiente C) (CHU de Nantes)

Notons l'infratropie de 55, responsable d'une inoclusion dentaire

I. 2. 3. Examens radiographiques

Même en présence de nombreux facteurs prédictifs à l'examen clinique, le diagnostic positif d'oligodontie ne pourra être établi qu'après l'interprétation d'un examen radiographique montrant l'absence de germes dentaires après leur date normale de calcification [7]. En effet, l'examen clinique seul ne permet pas d'objectiver l'absence de germes inclus ou de retards d'éruption et donc d'être certain qu'il s'agisse d'une anomalie de développement dentaire.

L'examen d'imagerie de référence pour le diagnostic est l'orthopantomogramme [7]. Ce cliché doit être systématiquement réalisé lorsqu'une oligodontie est suspectée, à n'importe quel âge pour les agénésies multiples en denture temporaire, et à partir de l'âge de six ans pour la denture permanente. En effet, normalement, toutes les dents temporaires sont radiographiquement visibles dès la naissance et l'ensemble de la denture permanente l'est après six ans, à l'exception des troisièmes molaires [fig. 8].

Ainsi, d'après Arte et ses collaborateurs, le diagnostic positif de l'oligodontie de la denture permanente ne peut être posé qu'à partir de l'âge de six ans [7].

DENTS TEMPORAIRES	DEBUT DE CALCIFICATION
51-61	4 ^e mois i.u.
52-62	4 ^e mois ½ i.u.
53-63	5 ^e mois i.u.
54-64	5 ^e mois i.u.
55-65	6 ^e mois i.u.
71-81	4 ^e mois ½ i.u.
72-82	4 ^e mois ½ i.u.
73-83	5 ^e mois i.u.
74-84	5 ^e mois i.u.
75-85	6 ^e mois i.u.

DENTS PERMANENTES	DEBUT DE CALCIFICATION
11-21	3-4 ^e mois
12-22	10-12 ^e mois
13-23	4-5 ^e mois
14-24	1 ½ - 1 ¾ ans
15-25	2 – 2 ½ ans
16-26	Naissance
17-27	2 ½ - 3 ans
18-28	7 – 9 ans
31-41	3 – 4 ^e mois
32-42	3 – 4 ^e mois
33-43	4 – 5 ^e mois
34-44	1 ¾ - 2 ans
35-45	2 ¼ - 2 ½ ans
36-46	Naissance
37-47	2 ½ - 3 ans
38-48	8 – 10 ans

Figure 8 : Âges moyens de calcification dentaire humaine [91]

Ce cliché radiographique pourra être complété par d'autres types d'imagerie. Des clichés rétro-alvéolaires pourront s'avérer utiles pour préciser le diagnostic en cas de doute d'interprétation ou d'éventuels artéfacts radiologiques sur l'orthopantomogramme. De plus, ces derniers pourront permettre de suspecter la présence d'anomalies dentaires associées sur les dents non encore évoluées, notamment les anomalies de forme, de taille ou de structure.

Des clichés téléradiographiques céphaliques de profil et de face pourront être utilisés pour la prise en charge orthodontique de ces patients, mais ces derniers ne participent pas au bilan diagnostique initial de l'oligodontie. Ce propos sera approfondi lors du chapitre III.

De même, l'imagerie tomographique (Tomodensitométrie ou Tomographie Volumique à Faisceau Conique) sera souvent prescrite lors du bilan pré-implantaire, mais beaucoup moins pendant la phase diagnostique, sauf en cas de suspicion d'ectopies dentaires très importantes.



Figure 9 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales du patient A (CHU de Nantes)

Notons l'agénésie des dents 18, 28, 38, 48, 37, 47, 15, 25, 35, 13, 23, 33, 43, 12, 22, 31, 32, 41 et 42



Figure 10 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales de la patiente B (CHU de Nantes)

Notons l'agénésie des dents 18, 28, 38, 48, 17, 27, 37, 47, 13, 23, 12, 22, 31, 41, 32 et 42



Figure 11 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales de la patiente C (CHU de Nantes)

Notons l'agénésie des dents 18, 28, 38, 48, 15, 25, 35, 45, 33, 43, 12 et 31

I. 2. 4. Diagnostics différentiels

Lors de la démarche diagnostique, le praticien cherchera à éliminer la plausibilité des pathologies suivantes pour pouvoir s'assurer d'être en présence d'une oligodontie :

- **L'hypodontie** : lorsque le patient présente moins de six agénésies, la numération de la formule dentaire permettra d'établir le diagnostic différentiel.
- **L'anodontie** : absence congénitale de l'ensemble de la denture.
- **L'inclusion dentaire** : lorsqu'une dent est absente sur l'arcade après sa date normale d'éruption, dont le sac péri-coronaire n'est pas en contact avec la cavité buccale, mais qu'elle est objectivable radiographiquement, ou palpable cliniquement.
- **Le retard d'éruption, d'évolution ou de minéralisation dentaire** : cette situation est décrétée quand l'éruption d'une dent a lieu au moins six mois après sa date normale d'éruption pour les dents temporaires et un an pour les dents permanentes [fig. 7].
- **L'expulsion traumatique** : les données de l'interrogatoire permettront d'écarter ce diagnostic.
- **Les antécédents d'extractions dentaires**, pour différentes causes : les données de l'anamnèse, dans ce cas aussi, permettront d'éliminer ce diagnostic différentiel.

I. 3. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

On distingue classiquement deux grandes familles d'oligodonties :

- **Les oligodonties dites « syndromiques »** : lorsque les agénésies multiples sont retrouvées chez un individu au sein d'un syndrome polymalformatif. Dans ce cas, elles font partie intégrante de la sémiologie clinique de la pathologie en question.
- **Les oligodonties dites « isolées », ou « non syndromiques »** : lorsqu'elles sont retrouvées chez un individu non atteint d'un grand syndrome.

La grande majorité des oligodonties est d'étiologie génétique [7]. Cependant, dans certains cas d'oligodonties isolées, une étiologie non génétique, liée à des facteurs environnementaux, est mise en cause.

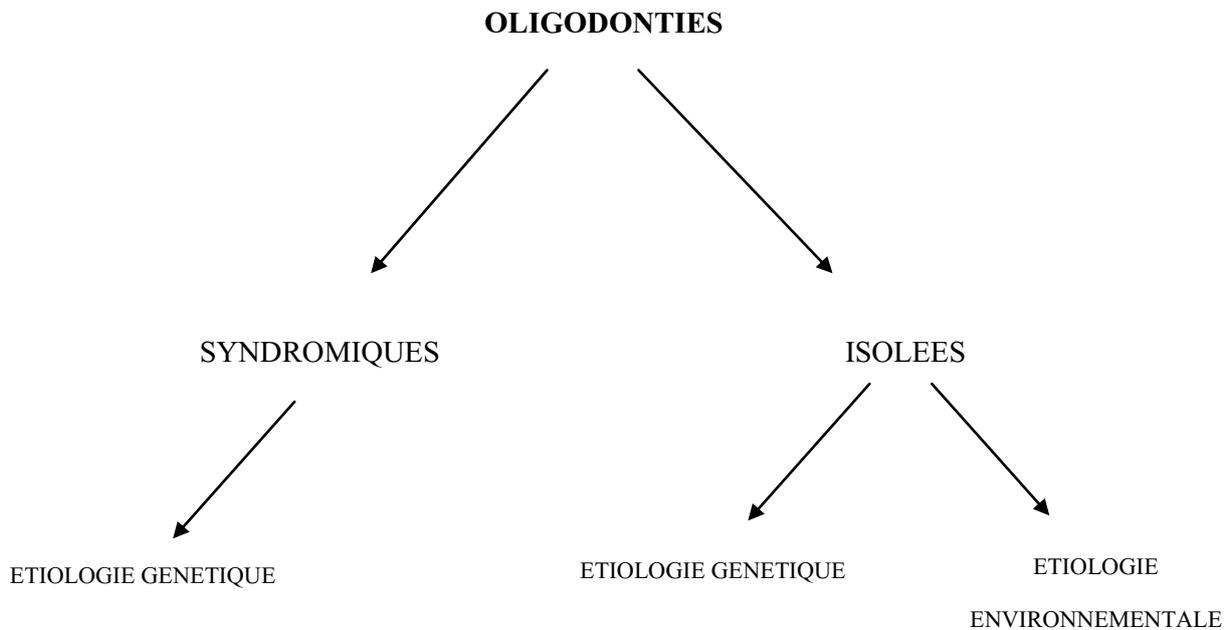


Figure 12 : Représentation schématique de l'étiologie des oligodonties

I. 3. 1. Les oligodonties syndromiques

Plusieurs syndromes polymalformatifs d'origine génétique sont caractérisés, entre autres, par des agénésies multiples. Ces derniers ont été répertoriés dans l'ouvrage : « *Dento/Oro/Craniofacial Anomalies and Genetics* » rédigé par le Professeur Agnès BLOCH-ZUPAN et les Professeurs Emérites Heddie SEDANO et Crispian SCULLY [21].

Cet ouvrage nous a servi de référence pour l'élaboration de ce chapitre.

Il est important de souligner que la liste des syndromes qui suit n'est pas une liste exhaustive de toutes les pathologies au sein desquelles il est possible d'observer une oligodontie. Il s'agit des syndromes pour lesquels cette anomalie de nombre est très fréquente et fait partie intégrante de la sémiologie « typique ».

De plus, pour chaque syndrome abordé, la description clinique que nous proposons n'est pas exhaustive non plus, elle ne présente que les principaux signes.

I. 3. 1. 1. Les dysplasies ectodermiques hypohidrotiques (DEH)

Cette grande famille de pathologies d'étiologie génétique est caractérisée par une anomalie du développement des différents organes et structures tissulaires dérivées de l'ectoderme. On la définit souvent cliniquement par une triade « cheveux (hypotrichose), dents (oligodontie), peau (hypohidrose) ». Trois principaux modes de transmission sont décrits, mais la sémiologie clinique reste la même dans ces trois cas.

- Numéros OMIM :

- #305100 : transmission récessive liée à l'X (syndrome de Christ-Siemens-Touraine).
- #224900 : transmission autosomique récessive.
- #129490 : transmission autosomique dominante.

- Prévalence :
 - 1/17000 naissances.
 - La transmission récessive liée à l’X est la plus courante, elle concerne presque 80% des DEH.
 - L’incidence chez les hommes est de 1/100 000, et pour les femmes porteuses saines, 17,3/100 000.

- Gènes en cause :
 - *EDA* (Xq12-q13.1) : pour la forme liée à l’X, sur le bras long du chromosome X. Ce gène code pour la protéine Ectodysplasine A.
 - *EDAR* (2q11-q13) : pour certaines formes autosomiques. Ce gène code pour le récepteur de l’Ectodysplasine A.
 - *EDARADD* (1q42.2-q43) : pour certaines formes autosomiques. Ce gène code pour une protéine adaptatrice se liant au récepteur EDAR.
 - *WNT 10A* (2q35) : pour certaines formes autosomiques. Ce gène code pour la protéine du même nom, impliquée dans l’activation et la différenciation des cellules souches épidermiques humaines.

- Description clinique :
 - Hypohidrose ou anhidrose : hypofonctionnement sudoral, sécheresse cutanée.
 - Xérostomie et diminution de la sécrétion lacrymale.
 - Hypotrichose ou atrichose : cheveux absents ou peu nombreux, fins et cassants.
 - Oligodontie ou anodontie.
 - Anomalies dentaires de forme et de taille, taurodontisme.
 - Onychodysplasie : ongles peu développés et de forme anormale.
 - Particularités cranio-faciales : front proéminent, pilosité faciale réduite, oreilles proéminentes, ensellure nasale (dépression de l’arête nasale), hyperpigmentation périorbitaire, hypodéveloppement maxillaire, palais peu profond, hauteur réduite de l’étage inférieur facial, lèvre inférieure éversée.



Figure 13 : Photographies exobuccales d'une patiente atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique (CHU de Nantes)

I. 3. 1. 2. La dysplasie ectodermique avec déficience immunitaire

Ce syndrome est caractérisé par un développement anormal des structures dérivées de l'ectoderme, comme la peau, les phanères et les dents, ainsi que par un large spectre de maladies infectieuses. Il en existe deux formes selon le mode de transmission.

- Numéros OMIM :
 - #300291 : forme récessive liée à l'X.
 - #612132 : forme autosomique dominante.

- Prévalence :
 - Non encore déterminée.

- Gènes en cause :
 - *NEMO* (Xq28), aussi appelé gène *IKK-gamma* : pour la forme liée à l'X.
 - *IKBA* (14q13) : pour la forme autosomique dominante.

- Description clinique :
 - Susceptibilité augmentée aux infections à bactéries pyogènes, virus et mycobactéries.
 - Maladie inflammatoire de l'intestin.
 - Hypotrichose.
 - Hypohidrose.
 - Oligodontie ou hypodontie, dents conoïdes.

I. 3. 1. 3. L'incontinentia pigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger)

Ce syndrome est un trouble de la pigmentation qui touche le système nerveux central, la vue et les dents. Sa transmission est dominante liée à l'X et cette maladie est en général létale pendant la vie intra-utérine chez les individus de sexe masculin.

- Numéro OMIM :
 - #308300
- Prévalence :
 - 0,2/100 000.
 - 95% des individus affectés sont des femmes et les quelques sujets mâles affectés décèdent peu après la naissance ou pendant la première année de vie.
- Gène en cause :
 - *NEMO* (Xq28) : aussi appelé gène IKK-gamma.
- Description clinique :
 - Handicap mental d'un degré variable chez environ 30% des patientes.
 - Lésions pigmentaires cutanées, prenant la forme de papules, de vésicules, de bulles, allant jusqu'à des formes verruqueuses, voire atrophiques.
 - Asymétrie mammaire.

- Onychodysplasie.
- Syndactilie, côtes surnuméraires, hémiatrophies et raccourcissement des membres sont présents chez environ 20% des patientes.
- Troubles oculaires importants.
- Troubles neurologiques comme l'hydrocéphalie, ou des troubles convulsifs.
- Oligodontie ou hypodontie, retards d'éruption dentaire, dents surnuméraires, anomalies de forme et de taille au sein de la denture temporaire comme de la denture permanente.

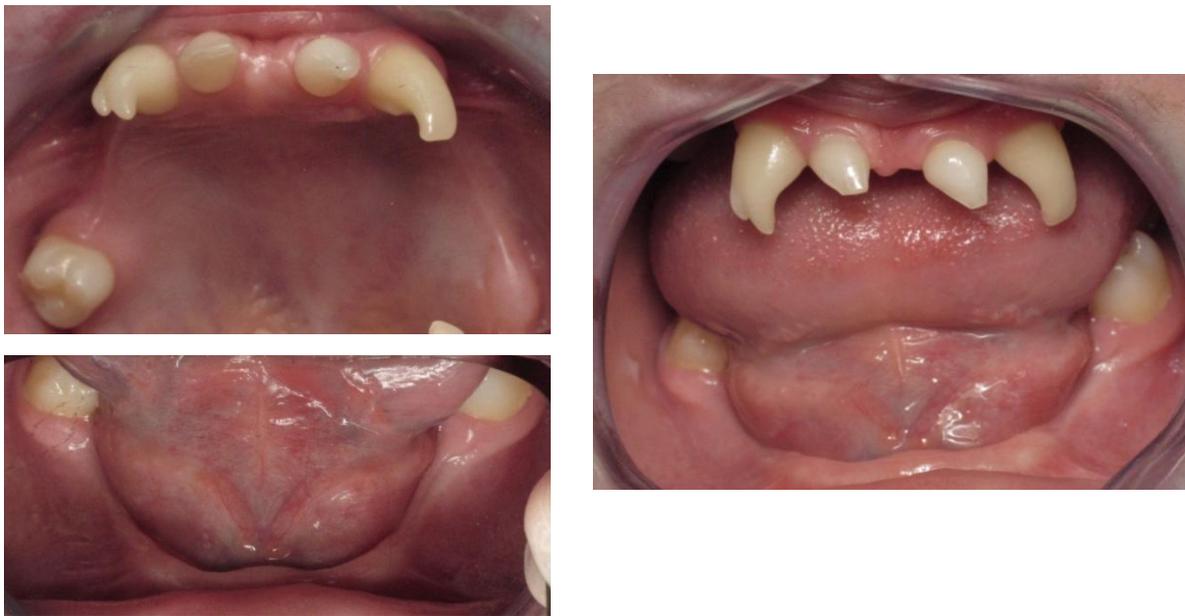


Figure 14 : Photographies intrabuccales d'une patiente de 13 ans atteinte d'incontinentia pigmenti
(CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux)

I. 3. 1. 4. L'EEC (dysplasie ectodermique, ectrodactylie, fente)

Ce syndrome associe des anomalies des pieds et des mains, des manifestations de dysplasie ectodermique et des fentes labio-palatines. C'est une pathologie de transmission autosomique dominante, avec pénétrance incomplète et expressivité variable. Il en existe trois types selon le gène causal.

- Numéros OMIM :

- #129900 : EEC 1
- #602077 : EEC 2
- #604292 : EEC 3

- Prévalence :

- 1/50 000

- Gènes en cause :

- *EEC 1* (7q11.2-q21.3)
- *EEC 2* (19p13)
- *EEC 3* (3q27)

- Description clinique :

- Ectrodactylie : absence congénitale d'un doigt ou plus.
- Onychodysplasie.
- Hypotrichose.
- Hypohidrose.
- Anomalies génitales, déficience en hormone de croissance.
- Fentes labio-palatines ou fentes palatines isolées.
- Oligodontie, ou hypodontie, et anomalies dentaires de forme et de taille.

I. 3. 1. 5. Le syndrome CLPED 1

Ce syndrome est aussi appelé fente labio-palatine récessive-dysplasie ectodermique, ou syndrome de Zlotogora-Ogur, ou syndrome de Rosselli-Gulienetti. Il associe une fente labio-palatine, un tableau clinique de dysplasie ectodermique, ainsi qu'un trouble de l'apprentissage. Son mode de transmission est autosomique récessif.

- Numéro OMIM :
 - #225000
- Prévalence :
 - Non encore déterminée.
- Gène en cause :
 - *PVRL1* (11q23-q24).
- Description clinique :
 - Fente labio-palatine.
 - Dysplasie ectodermique (hypotrichose/ hypohidrose).
 - Trouble de l'apprentissage.
 - Syndactilie.
 - Oligodontie ou hypodontie, parfois anodontie.
 - Microdonties.

I. 3. 1. 6. Le syndrome de Van der Woude

Ce syndrome est caractérisé par deux petites dépressions paramédianes sur la lèvre inférieure, correspondant à des puits labiaux, symétriques ou non, associées ou non à des fentes labiopalatines. Il en existe deux types en fonction de l'étiologie génétique, toujours localisée sur le chromosome 1, mais correspondant à deux loci différents.

- Numéros OMIM :
 - #119300 : Type 1
 - #606713 : Type 2

- Prévalence :
 - Estimée entre 1/35 000 et 1/100 000 dans la population caucasienne.

- Gène en cause :
 - Gène situé sur (1q32-q41) : Type 1.
 - Gène situé sur (1q34.2) : Type 2.

- Description clinique :
 - Puits labiaux sur la lèvre inférieure.
 - Fentes labio-palatines, ou palatines isolées, souvent associées.
 - Palais étroit et profond.
 - Ankyloglossie.
 - Oligodontie ou hypodontie.



Figure 15 : Photographie exobuccale de face d'un patient atteint du syndrome de Van der Woude [45]

Notons les puits labiaux caractéristiques sur la lèvre inférieure et les cicatrices de fentes labiales

I. 3. 1. 7. Le syndrome de Williams (ou Williams-Beuren)

Ce syndrome présente une dysmorphose craniofaciale caractéristique, dite en « visage d'elfe », des anomalies cardiovasculaires et des troubles du comportement. Son mode de transmission est autosomique dominant.

- Numéro OMIM :
 - #194050

- Prévalence :
 - 1/20 000.

- Gène en cause :
 - Délétion de la région (7q11.23) du chromosome 7.

- Description clinique :
 - Faciès caractéristique dit « d'elfe ».
 - Troubles cardiaques, le plus fréquent étant une sténose supra-auriculaire aortique.
 - Troubles de l'attention et de l'apprentissage.
 - Retards de développement.
 - Oligodontie ou hypodontie, microdonties et anomalies de forme.
 - Parfois fentes palatines associées.



Figure 16 : Photographies exobuccales d'une patiente de 14 ans atteinte du syndrome de Williams (CHU de Nantes)

I. 3. 1. 8. Le syndrome de Witkop

Cette dysplasie ectodermique, appelée aussi « syndrome dents et ongles », est caractérisée par une dysplasie des ongles, ainsi que des agénésies multiples dont le nombre varie. Son mode de transmission est autosomique dominant, avec expressivité variable et pénétrance incomplète.

- Numéro OMIM :
 - #189500

- Prévalence :
 - Non encore déterminée.

- Gène en cause :
 - *MSXI* (4p16.1)

- Description clinique :
 - Hypotrichose.
 - Ongles mous, pliables, « en forme de cuiller » (koïlonichie).
 - Oligodontie ou hypodontie, de sévérité variable, atteignant les deux dentures (le plus souvent les incisives mandibulaires et les deuxièmes molaires).
 - Anomalies dentaires de forme (dents conoïdes).

I. 3. 1. 9. Le syndrome de Rieger (ou d'Axenfeld-Rieger)

Ce syndrome est caractérisé par quatre malformations majeures. Son mode de transmission est autosomique dominant, avec 95% de pénétrance et expressivité variable. On en distingue trois types en fonction de l'étiologie génétique. Le tableau clinique est le même pour les trois types.

- Numéros OMIM :
 - #180500 : Pour le type 1.
 - #601499 : Pour le type 2.
 - #602482 : Pour le type 3.

- Prévalence :
 - 0,5/100 000.

- Gène en cause :
 - *PITX 2* (4q24-q26) : Type 1.
 - Gène non identifié en (13q14) : Type 2.
 - *FOXC 1* (6p25.3) : Type 3.

- Description clinique :
 - Troubles oculaires, avec malformation de la chambre antérieure de l'œil (dite « anomalie de Rieger »).
 - Dysmorphose squelettique faciale (micrognathie maxillaire).
 - Anomalies ombilicales et viscérales (sténose anale, cryptorchidie, troubles rénaux).
 - Oligodontie ou hypodontie, avec atteinte préférentielle des incisives maxillaires, voire anodontie.

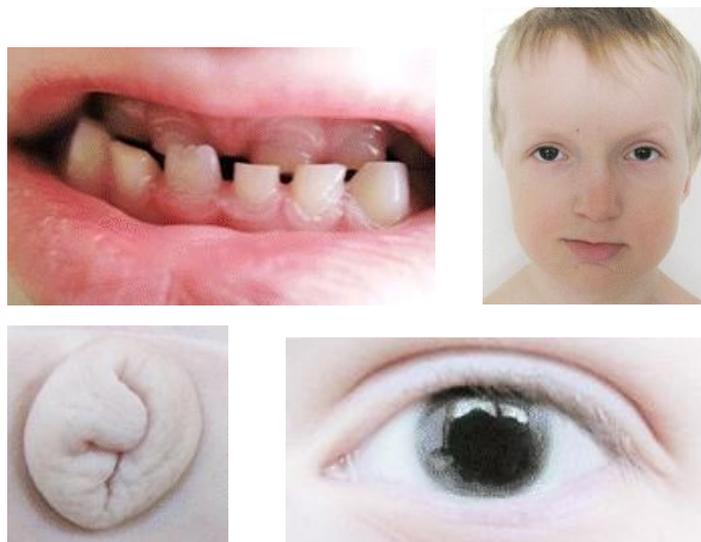


Figure 17 : Photographies montrant les quatre malformations caractéristiques chez un patient atteint du syndrome de Rieger [132]

I. 3. 1. 10. La dysplasie odonto-onycho-dermique (OODD)

Ce syndrome combine des agénésies multiples de sévérité variable, des dystrophies des ongles et des anomalies des téguments. Son mode de transmission est autosomique récessif.

- Numéro OMIM :
 - #257980

- Prévalence :
 - Non encore déterminée.

- Gène en cause :
 - *WNT10A* (2q35).

- Description clinique :
 - Hypotrichose.
 - Hyperhidrose plantaire et palmaire.
 - Onychodysplasie, pouvant aller jusqu'à l'absence totale d'ongles.
 - Oligodontie ou hypodontie.

I. 3. 1. 11. La dysplasie phalango-épiphysaire en « ailes d'ange » (ASPED)

Cette pathologie associe une brachydactylie, la présence d'agénésies multiples et des troubles ostéo-articulaires. Son mode de transmission est autosomique dominant.

- Numéro OMIM :
 - #105835

- Prévalence :
 - Non connue, mais cette pathologie est très rare, seulement 15 cas ou familles sont rapportés dans la littérature.

- Gène en cause :
 - GDF5 (20q11.2), aussi connu sous le nom de CDMP-1.

- Description clinique :
 - Retard et insuffisance de croissance et d'ossification.
 - Ostéoarthrite de la hanche.
 - Brachydactilie, avec aspect radiographique des phalanges médianes en « ailes d'ange ».
 - Oligodontie ou hypodontie, associée à des anomalies de structure amélaire.



Figure 18 : Cliché radiographique montrant une phalange digitale médiane en « aile d'ange » chez un sujet atteint du syndrome ASPED (*www.mypacs.net*)

I. 3. 1. 12. Le syndrome de Kallmann

Ce syndrome, de transmission autosomique dominante, associe plusieurs anomalies systémiques à des fentes labio-palatines et des agénésies multiples.

- Numéro OMIM :
 - #147950

- Prévalence :
 - 7,7/100 000.

- Gène en cause :
 - Encore au stade de l'hypothèse, plusieurs gènes semblent impliqués : *KALI*, *FGFR1*, *PROKR2*, *PROK2*, *CHD7*, *FGF8*, *WDR11*.

- Description clinique :
 - Déficience mentale.
 - Anosmie : perte ou diminution de l'odorat.
 - Hypogonadisme, cryptorchidie (absence d'un ou des deux testicules dans le scrotum), micropénis.
 - Syndactylie.
 - Rétrognathie maxillo-mandibulaire.
 - Fentes labio-palatines.
 - Oligodontie ou hypodontie.



Figure 19 : Photographies d'un sujet atteint du syndrome de Kallmann [5]

Notons l'hypogonadisme et le micropénis

I. 3. 1. 13. Le syndrome de Bloom

Cette maladie découverte en 1954, associe des problèmes de croissance, des lésions pigmentaires cutanées, une déficience immunitaire et des anomalies de développement dentaire. Son mode de transmission est autosomique récessif. La plupart des patients sont d'origine juive Ashkénaze, mais des cas ont été retrouvés au sein d'autres populations.

- Numéro OMIM :

- #210900

- Prévalence :

- 1/231 hétérozygotes dans la population juive Ashkénaze.
- Il n'y a pas d'augmentation de consanguinité parentale au sein des familles juives atteintes, mais pour les autres populations touchées, on retrouve un fort taux de consanguinité.

- Gène en cause :

- *RECQL3* (15q26.1), aussi appelé *RECQ2* ou *BLM*.

- Description clinique :

- Sujets de petite taille.
- Difficultés d'apprentissage.
- Troubles respiratoires.
- Syndactylie ou polydactylie.
- Télangiectasies faciales, hyperpigmentation cutanée.
- Déficience immunitaire.
- Face longue et étroite, hypoplasie malaire.
- Oligodontie ou hypodontie.

I. 3. 1. 14. Le syndrome de Johanson-Blizzard

Ce syndrome est caractérisé par un faciès caractéristique, une petite taille, un retard mental, une insuffisance pancréatique et des anomalies dentaires. Son mode de transmission est autosomique récessif.

- Numéro OMIM :

- #243800

- Prévalence :

- Non encore établie, 23 cas rapportés dans la littérature.

- Gène en cause :

- *UBR1* (15q15.2).

- Description clinique :

- Insuffisance du pancréas exocrine.
- Petite taille, retard d'âge osseux, hypotonie.
- Retard mental modéré à sévère.
- Nombreuses anomalies viscérales.
- Microcéphalie, front proéminent, strabisme, absence de sourcils, oreilles plates, micrognathies maxillaire et mandibulaire.
- Surdit  cong nitale.
- Oligodontie.



Figure 20 : Photographies exobuccales montrant le faciès caractéristique de deux sujets atteints du syndrome de Johanson-Blizzard [59]

I. 3. 1. 15. Le syndrome de Kabuki

Ce syndrome associe de nombreuses anomalies viscérales, un faciès caractéristique, un retard mental, des problèmes de croissance et de nombreuses anomalies dentaires. Son mode de transmission est autosomique dominant ou lié à l’X selon le type.

- Numéro OMIM :
 - #147920

- Prévalence :
 - 1,16/100 000.
 - 1/20 000 dans la population japonaise.

- Gènes en cause :
 - *MLL2* (12q13.12) : pour le type 1.
 - *KDM6A* (Xp11.3) : pour le type 2.

- Description clinique :
 - Faciès caractéristique avec microcéphalie, front proéminent, fissures palpébrales, sourcils arqués, oreilles proéminentes.
 - Fentes labio-palatines.
 - Petite taille, hypotonie.
 - Retard mental.
 - Nombreuses anomalies viscérales.
 - Nombreuses anomalies dentaires de forme, de taille et de position.
 - Oligodontie ou hypodontie.



Figure 21 : Photographies exobuccales montrant le faciès caractéristique de deux sujets atteints du syndrome de Kabuki [87]

SYNDROME		OMIM	SIGNES BUCCO-DENTAIRES	AUTRES SIGNES REMARQUABLES
Dysplasies ectodermiques hypohidrotiques (DEH)	#305100	Microdonties, dents conoïdes ou rizoformes	Hypotrichose, onychodysplasies, hypohidrose ou anhydrose, absence de glandes salivaires accessoires	
	#224900	Retards d'éruption, hypoplasies amélaïres		
	#129490	Dents conoïdes	Hypotrichose, hypohidrose, susceptibilité aux infections	
Dysplasie ectodermique avec déficience immunitaire	#612132 #300291			
Incontinentia pigmenti	#308300	Retards d'éruption, dents surnuméraires, anomalies morphologiques	Nanisme, alopecie, hypotrichose, pigmentations cutanées, troubles oculaires, onychodysplasie, retard mental, syndactylie, hémiatrophies	
Dysplasie Ectodermique, Ectrodactylie, Fente (EEC)	#129900	Microdonties, dents conoïdes, anomalies de structure amélaïre, fentes labio-palatines	Hypotrichose, hypohidrose, hypopigmentation pileuse, ectrodactylies, troubles oculaires, surdité	
	#602077 #604292			
	#225000	Microdonties, fentes labio-palatines	Hypotrichose, hypohidrose, troubles de l'apprentissage, syndactylie	
Syndrome de Van der Woude	#119300 #606713	Puits labiaux, fentes labiopalatines, ankyloglossie	-	
Syndrome de Williams	#194050	Microdonties, racines courtes, dents coniques, taurodontisme, parfois fentes palatines	Faciès « d'elfe », troubles de l'attention et de l'apprentissage, retards de développement	

Figure 22 : Tableau récapitulatif des principaux autres signes remarquables par le chirurgien dentiste des syndromes polymalformatifs responsables d'oligodontie

SYNDROME	OMIM	SIGNES BUCCO-DENTAIRES	AUTRES SIGNES REMARQUABLES
Syndrome de Witkop	#189500	Dents conoïdes, anomalies de l'émail, parfois éversion des lèvres	Hypotrichose, hypohidrose, ongles « en cuiller »
Syndrome de Rieger	#180500 #601499 #602482	Micrognathie maxillaire	Retard de développement, malformation oculaire, main fine et ridée, surdité neuro-sensorielle
Dysplasie odonto-onycho-dermique (OODD)	#257980	Oligodontie, ou hypodontie	Hypotrichose, hyperhidrose palmaire et plantaire, onychodysplasie
Dysplasie phalango-épiphyssaire en « ailes d'ange » (ASPED)	#105835	Anomalie de structure amélaire	Retards de croissance et d'ossification, ostéoarthrite de la hanche, brachydactylie
Syndrome de Kallmann	#147950	Rétrognathie maxillaire et mandibulaire, fentes labio-palatines	Déficience mentale, syndactylie
Syndrome de Bloom	#210900	Oligodontie, ou hypodontie	Petite taille, troubles de l'apprentissage, problèmes respiratoires, hyperpigmentation cutanée, face longue et étroite, hypoplasie malaire, syndactylie ou polydactylie
Syndrome de Johanson-Blizzard	#243800	Micrognathie maxillaire et mandibulaire	Petite taille, hypotonie, retard mental, microcéphalie, front proéminent, absence de sourcils, oreilles plates, surdité congénitale
Syndrome de Kabuki	#147920	Taurodontisme, dents conoïdes, gémérations, résorptions radiculaires, fentes labio-palatines, parfois bifidité linguale	Front proéminent, fissures palpébrales, sourcils arqués, impression de maquillage, oreilles proéminentes, retard de croissance, retard mental, strabisme, hypotonie, surdité

Figure 22 (Bis) : Tableau récapitulatif des principaux autres signes remarquables par le chirurgien dentiste des syndromes polymalformatifs responsables d'oligodontie

I. 3. 2. Les oligodonties isolées

La grande majorité de ces dernières est causée par une ou plusieurs mutations génétiques, mais la littérature rapporte aussi des causes environnementales pour certains cas, plus rares.

I. 3. 2. 1. Etiologies génétiques

Concernant les oligodonties isolées d'origine génétique, le mode de transmission le plus fréquemment rencontré est autosomique dominant, avec pénétrance incomplète et expressivité variable. Cette variabilité d'expression concerne le nombre et la région des agénésies, ainsi que les anomalies dentaires associées [7, 89].

Cependant, on trouve aussi des cas de transmission autosomique récessive et des cas liés à l'X.

Certains gènes responsables d'hypodonties et d'oligodonties non syndromiques sont bien connus et étudiés, mais il semblerait que d'autres gènes, pour le moment inconnus, soient impliqués. De plus, l'hypothèse d'un modèle d'hérédité polygénique, multifactoriel, n'est pas à exclure.

- Le gène *MSX1* (4p16.1) :

Ce gène, responsable du syndrome de Witkop (OMIM #189500), donc d'une forme d'oligodontie syndromique, est également l'une des plus fréquentes étiologies d'oligodontie isolée [89]. C'est un homéogène, qui code pour le facteur de transcription du même nom, qui est très impliqué dans la morphogénèse dentaire et orofaciale [89].

Actuellement, au moins treize mutations différentes de *MSX1* ont été rapportées dans la littérature, associées à des agénésies multiples, majoritairement des oligodonties [61, 65, 66, 79, 80, 92, 93, 98, 105, 128, 130, 135, 137]. Ces oligodonties s'accompagnent ou non de fentes labio-palatines, voire parfois de malformations des ongles [61, 128].

Les oligodonties causées par des mutations du gène *MSX1* sont transmises selon le mode autosomique dominant [21].

Bien qu'il existe une grande variabilité d'expression, les dents les plus fréquemment absentes pour ces cas de mutations du gène *MSX1* sont, par ordre de fréquence décroissante : les secondes prémolaires, les troisièmes molaires, les premières prémolaires, les premières molaires [21,130].

- Le gène *PAX9* (14q12-q13) :

Ce gène code pour le facteur de transcription *PAX9*, qui possède une fonction inductrice de BMP4, MSX1 et LEF1. Il joue un rôle très précoce dans le développement dentaire [89].

La littérature rapporte pour le moment vingt et une mutations connues de ce gène, associées à des tableaux cliniques d'oligodonties isolées [22, 32, 39, 40, 50, 62, 67, 75, 78, 88, 94, 95, 97, 105, 120, 121, 123, 141].

Le mode de transmission de ces mutations est autosomique dominant.

Comme pour les oligodonties causées par *MSX1*, les phénotypes d'agénésies multiples rencontrés sont très variables. Les dents les plus fréquemment absentes sont, par ordre de fréquence décroissante : les troisièmes molaires, les deuxièmes molaires, les premières molaires, les secondes prémolaires [21,75].

- Le gène *AXIN2* (17q24) :

Ce dernier code pour la protéine *AXIN2*, garante de la stabilité des β -caténines intervenant dans la voie de signalisation WNT, qui participe à la morphogénèse de nombreux organes, ainsi qu'au développement dentaire [74].

Actuellement, six mutations de ce gène associées à des phénotypes d'oligodonties isolées ont été découvertes [27, 74, 83, 134].

Comme pour *MSX1* et *PAX9*, la transmission se fait selon le mode autosomique dominant.

Dans certains cas, il semble que la mutation de ce gène soit à l'origine d'un tableau clinique combinant une oligodontie sévère à une forte susceptibilité au cancer colorectal (OMIM #608615) [74, 83].

- Les gènes *EDA* (Xq12-q13.1), *EDAR* (2q11-q13), *EDARADD* (1q42.2-q43) :

Ces gènes sont responsables de Dysplasies Ectodermiques Hypohidrotiques (OMIM #305100, #224900, #129490), mais également de phénotypes d'oligodonties non syndromiques [19, 21, 118]. *EDA*, *EDAR* et *EDARADD* participent à la voie de signalisation NF- κ B, qui joue un rôle essentiel dans l'initiation de l'odontogénèse.

Au moins onze mutations de ces gènes ont actuellement été découvertes [11, 12, 53, 99, 109, 118, 124, 126, 138].

La transmission de ces mutations se fait selon le mode récessif lié à l'X pour *EDA* et autosomique dominant pour *EDAR* et *EDARADD*.

- Le gène *WNT10A* (2q35) :

Ce gène, responsable de la Dysplasie Odonto-Onycho-Dermique (OMIM #257980), a été récemment mis en cause au sein de familles atteintes d'oligodontie isolée [8, 63, 119]. Au même titre que le gène *AXIN2*, il fait partie de la voie de signalisation WNT, qui participe à la morphogénèse de nombreux organes, ainsi que des dents.

La transmission de ces phénotypes se fait selon le mode autosomique dominant.

- Le gène *LTBP3* (11q13) :

Ce dernier code pour la protéine de liaison à TGF β -3, nécessaire à la fonction ostéoclastique et semble-t-il, au développement dentaire humain [21].

Une mutation homozygote a été récemment mise en évidence au sein d'une famille consanguine pakistanaise atteinte d'oligodonties et d'hypodonties non syndromiques, associées à des problèmes de densité osseuse responsables d'insuffisance staturale [101].

Le mode de transmission de cette mutation est autosomique récessif [101].

De nombreux autres gènes sont très probablement impliqués dans l'étiologie des agénésies multiples non syndromiques, car il existe des phénotypes familiaux qui n'ont montré aucune mutation des gènes précédemment cités [50, 114].

De plus, la grande hétérogénéité d'expression de ces phénotypes et la complexité des modes de transmission permettent de soulever l'hypothèse que l'étiologie des oligodonties isolées est souvent polygénique [7].

GENES IDENTIFIES	MUTATIONS CONNUES	PHENOTYPES
<i>MSXI</i> (4p16.1)	13	Oligodonties isolées, parfois fentes labio-palatines, onychodysplasies
<i>PAX9</i> (14q12-q13)	21	Oligodonties isolées
<i>AXIN2</i> (17q24)	6	Oligodonties isolées, parfois susceptibilité au cancer colorectal
<i>EDA</i> (Xq12-q13.1) <i>EDAR</i> (2q11-q13) <i>EDARADD</i> (1q42.2-q43)	11	Oligodonties isolées
<i>WNT10A</i> (2q35)	1	Oligodonties isolées
<i>LTBP3</i> (11q13)	1	Oligodonties isolées, insuffisance staturale

Figure 23 : Tableau récapitulatif des génotypes et phénotypes d'oligodonties isolées actuellement connus

I. 3. 2. 2. Etiologies environnementales

Certains facteurs environnementaux sont décrits comme pouvant être à l'origine de l'absence de formation de germes dentaires.

Les rayonnements ionisants employés en radiothérapie, ainsi que les agents de chimiothérapies, qui sont utilisés pour la prise en charge thérapeutique des cancers pédiatriques, ont un effet néfaste sur le développement dentaire et peuvent être ainsi à l'origine d'agénésies dentaires [7, 38, 96] [fig 24]. Les dents manquantes dépendent de l'âge de l'enfant pendant ces traitements anticancéreux [96]. Il semble que la radiothérapie présente un plus grand risque d'engendrer des agénésies dentaires que les traitements de chimiothérapie [7].

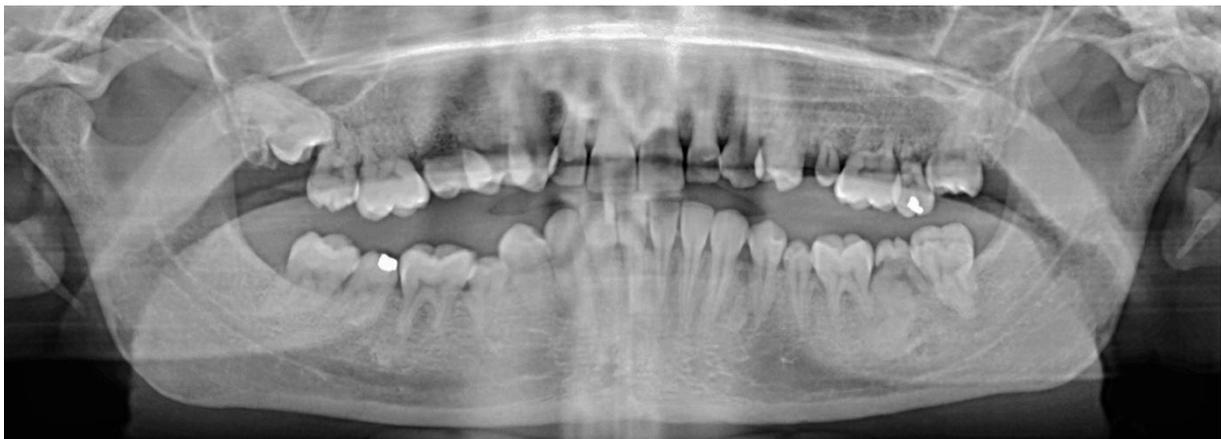


Figure 24 : Orthopantomogramme d'une patiente de 34 ans atteinte d'agénésies dentaires et ayant subi une radiothérapie anticancéreuse dans l'enfance (CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux)

Notons les anomalies morphologiques de 17, 27, 37, 47, 16, 26, 36, 46, 35, 45, 55 et 65, ainsi que l'agénésie de 15 et 25

Des agénésies dentaires peuvent également être causées par des traumatismes cranio-faciaux importants, tels que des fractures accidentelles ou des interventions chirurgicales touchant le maxillaire ou la mandibule [7, 115].

Des maladies infectieuses maternelles telles que la syphilis, la tuberculose ou encore certaines viroses affecteraient aussi le développement dentaire de l'enfant pendant la vie intra-utérine [69].

Un lien d'association a également été décrit entre la présence d'agénésies multiples chez des enfants, et la prise de Thalidomide®, médicament immunomodulateur hautement tératogène, par leurs mères durant la grossesse [7]. Ce médicament a été retiré du marché mondial depuis 1961, et il est aujourd'hui réservé à l'usage hospitalier pour le traitement de certains cancers. Il est actuellement strictement contre indiqué chez la femme enceinte.

Enfin, une forte prévalence d'agénésies dentaires a été observée chez des personnes ayant été exposées à la dioxine lors de la catastrophe de l'usine chimique de Seveso, en Italie, en 1976 [3].

I. 4. ORIENTATION VERS LA CONSULTATION SPECIALISEE

Le chirurgien dentiste est la plupart du temps en première ligne pour le dépistage de l'oligodontie. Face à une oligodontie isolée, ou à des signes d'alerte évoquant un syndrome polymalformatif, il pourra adresser son patient à un centre de référence, un centre de compétence ou une consultation spécialisée dans les maladies rares, et pourra également l'orienter vers une consultation de génétique médicale.

I. 4. 1. Les centres de référence et les centres de compétence

Ces centres sont un atout majeur pour le diagnostic et l'organisation de la prise en charge des patients souffrant d'oligodontie, ainsi que toute autre anomalie dentaire attribuée à une maladie rare.

En France, il existe deux centres de référence spécialisés dans les manifestations odontologiques des maladies rares :

- Le Centre de Référence National des Manifestations Odontologiques des Maladies Rares, qui se trouve au Centre Hospitalier Universitaire de Strasbourg, sous la coordination du Professeur Marie-Cécile MANIERE.
- Le Centre de Référence du Service de Chirurgie Maxillo-Faciale et de Chirurgie Plastique de Paris, qui se trouve à l'hôpital Trousseau, sous la coordination du Professeur Marie-Paule VAZQUEZ.

Ceux-ci sont investis de six missions, concernant les manifestations odontologiques des maladies rares [104] :

- Faciliter le diagnostic et définir une stratégie de prise en charge thérapeutique, psychologique et d'accompagnement social.

- Définir et diffuser des protocoles de prise en charge, en lien avec la Haute Autorité de Santé et l'Union Nationale des Caisses d'Assurance Maladie.
- Coordonner les travaux de recherche et participer à la surveillance épidémiologique, en lien avec l'Institut de Veille Sanitaire.
- Participer à des actions de formation et d'information pour les professionnels de santé, les malades et leurs familles, en lien avec l'Institut National de Prévention et d'Education pour la Santé.
- Animer et coordonner les réseaux de correspondants sanitaires et médico-sociaux.
- Etre des interlocuteurs privilégiés pour les tutelles et les associations de malades.

Les centres de compétence ainsi que les consultations spécialisées, situés dans différents Centres Hospitaliers Universitaires de France, ont pour objectif d'assurer la prise en charge et le suivi des patients à proximité de leur domicile et de participer à l'ensemble des missions du centre de référence. Ils travaillent dans le cadre d'une interaction en réseau, constituant ainsi un maillage territorial [104].

Ce maillage permet une interdisciplinarité et une synergie entre les différents centres et les praticiens libéraux et une centralisation des données diagnostiques et thérapeutiques pour chaque patient.

De plus, les praticiens libéraux, ainsi que les patients et leurs familles, peuvent obtenir grâce à ces centres des avis à distance d'aide au diagnostic, et des conseils d'orientation et de prise en charge thérapeutiques.

I. 4. 2. La consultation de génétique

Bien qu'il n'existe aucune recommandation établie par les autorités sanitaires françaises à ce sujet, il est fortement conseillé d'adresser le patient en consultation de génétique médicale face à un phénotype d'oligodontie, s'il n'y a pas encore de syndrome, ou d'autre maladie rare, diagnostiqués.

Le conseil génétique a pour but d'informer la famille sur la nature et les conséquences d'une maladie, sur la probabilité de transmission héréditaire de cette dernière, ainsi que sur les options qui s'offrent à eux en termes de planification de vie et familiale [10].

En adressant son patient, le chirurgien dentiste devra fournir au généticien une description précise et la plus exhaustive possible du phénotype bucco-dentaire observé, afin d'orienter le médecin pour son diagnostic. Il précisera donc la nature de l'anomalie de nombre, et établira la liste des éléments dentaires absents, mais également des éventuelles anomalies de forme, de taille, de structure et de position des dents, des anomalies des structures osseuses et des tissus mous oro-faciaux. Il devra aussi examiner le patient dans sa globalité, en recherchant les signes extra-oraux d'un éventuel syndrome polymalformatif. Les mains, les doigts, les téguments, les phanères du patient seront examinés. La courbe de croissance du patient sera analysée et une anamnèse rigoureuse recherchera des antécédents familiaux, un éventuel retard scolaire, des troubles cognitifs, ou encore l'existence d'épisodes inflammatoires ou infectieux fréquents.

Si une sémiologie dense évoquant un grand syndrome est présente, il y a une forte probabilité pour que le médecin généticien établisse le dépistage d'un syndrome, d'une part grâce à l'analyse de tous les signes et symptômes présents, et d'autre part grâce à l'établissement d'un arbre généalogique de la pathologie en question.

Si aucune sémiologie extra-dentaire n'est décelée, il y a une forte probabilité pour que le généticien établisse le diagnostic d'une oligodontie isolée.

Dans ces deux cas, cette consultation de génétique médicale est très importante, d'une part pour le conseil génétique donné au patient, et d'autre part car le médecin généticien est le seul à établir le diagnostic de maladie rare. Ce diagnostic de maladie rare permet de formuler la demande d'une Affection Longue Durée. Le patient pourra ainsi bénéficier d'une base de remboursement par la sécurité sociale pour une éventuelle réhabilitation bucco-dentaire implanto-prothétique, durant l'enfance ainsi qu'à l'âge adulte s'il remplit tous les critères définis par la Haute Autorité de Santé [54, 55, 56].

II. CARACTERISTIQUES ORO-FACIALES DES INDIVIDUS ATTEINTS D'OLIGODONTIE

Malgré la grande hétérogénéité des phénotypes d'oligodonties, la littérature montre plusieurs constantes concernant certains critères morphologiques et fonctionnels. Ces derniers peuvent être des conséquences directes ou indirectes de l'absence de nombreuses dents sur l'arcade, ou bien des caractéristiques et anomalies associées, en lien avec l'étiologie des agénésies multiples.

II. 1. CARACTERISTIQUES DENTAIRES ET ANOMALIES ASSOCIEES

De manière générale, on considère que deux anomalies sont associées, lorsqu'au sein d'un échantillon de sujets présentant une anomalie, la prévalence d'une seconde anomalie est significativement plus élevée que dans la population générale, ou dans un groupe contrôle représentatif de la population générale [6].

Plusieurs anomalies dentaires ont montré un lien d'association avec l'oligodontie [6].

II. 1. 1. Anomalies morphologiques

Des anomalies de forme et de taille des dents présentes sont fréquemment associées aux agénésies multiples.

En effet, on retrouve souvent dans les phénotypes bucco-dentaires de ces sujets des canines ou incisives conoïdes [136] [fig. 25, fig. 26, fig. 27].

On retrouve également une forme riziforme, ou en pelle, des incisives maxillaires, avec une réduction du diamètre mésio-distal de la couronne clinique [6].

Une autre anomalie morphologique fréquemment associée est la réduction du nombre de pointes cuspidiennes des molaires [6] [fig. 25].

Le taurodontisme molaire est aussi une anomalie de forme que l'on observe souvent chez les sujets présentant des oligodonties. Il s'agit de l'extension apicale anormale de la chambre pulpaire d'une dent pluri-radiculée, avec migration apicale de la furcation inter-radiculaire [116] [fig. 27].

Aussi, bien qu'il ne s'agisse pas d'une anomalie de forme à proprement parler, on observe chez ces patients une exagération de l'attrition dentaire physiologique, en particulier sur les dents temporaires restant sur l'arcade après leur date normale d'exfoliation, à cause de l'absence de germes successionnels. L'aspect morphologique de la couronne clinique de ces dents en est affecté [136] [fig. 25].

Les anomalies de taille que l'on retrouve associées aux oligodonties sont la plupart du temps des microdonties [136] [fig. 25].

Les études de Garn et Lewis en 1970, puis Brook en 1984, ont montré un lien d'association proportionnel entre le nombre d'agénésies des phénotypes étudiés et la probabilité d'observer cliniquement des microdonties, ainsi que la sévérité de ces dernières [6].

Une diminution de la taille des racines dentaires a également été observée en association avec les agénésies multiples. Cette anomalie semble atteindre préférentiellement les incisives centrales maxillaires et les prémolaires des sujets [4].

II. 1. 2. Anomalies d'éruption et d'exfoliation

Les sujets atteints d'oligodontie présentent souvent des retards de formation et d'éruption des dents présentes, au-delà d'un an après leur date d'évolution physiologique [113, 136].

Ce paramètre important ne doit pas être négligé lors du diagnostic clinique d'oligodontie et de l'élaboration de la formule dentaire du patient.

De plus, l'absence de développement de nombreux germes dentaires s'accompagne très souvent d'anomalies de position des dents présentes.

Chez ces patients, on retrouve fréquemment des localisations dentaires ectopiques. Ces dernières peuvent affecter toutes les dents, mais atteignent le plus souvent les canines permanentes maxillaires, qui font leur éruption en malposition palatine [6, 13, 106] [fig. 25].

La seconde dent présentant le plus fréquemment une éruption ectopique est la première molaire permanente, notamment lorsqu'il existe une agénésie de la seconde prémolaire [13].

Les ectopies des canines peuvent aller jusqu'à la transposition complète de deux germes dentaires, le plus souvent entre la canine et la première prémolaire maxillaire, et entre la canine et l'incisive latérale mandibulaire [6, 106].

Une autre anomalie de position fréquemment retrouvée est la conséquence de l'égression pathologique d'une dent dont l'antagoniste est absent. En effet, le remodelage osseux constant, associé à l'absence d'un contact occlusal interdentaire, est dans ces cas à l'origine d'une perturbation du plan d'occlusion dans le sens vertical [136].

Chez ces sujets, on retrouve également un lien d'association avec une infraposition des molaires temporaires résiduelles, responsable d'une inocclusion dentaire. Il semble que ces infratopies soient en lien avec un phénomène d'ankylose de ces dents lactéales [13, 136].

Enfin, des rotations dentaires sont plus fréquemment observées au sein des phénotypes présentant une oligodontie que dans la population générale. Ces dernières peuvent affecter les dents

adjacentes à des dents absentes, ne trouvant ainsi aucun contact interdentaire, mais également les dents dont le germe contro-latéral est absent. Les dents présentant le plus souvent des rotations sont les prémolaires et les incisives latérales maxillaires [6, 13, 136] [fig. 25].

II. 1. 3. Anomalies de structure

Des hypoplasies et des hypominéralisations amélares ont parfois été observées au sein de phénotypes bucco-dentaires présentant des agénésies multiples [6].

Certaines études ont établi ce lien d'association entre ces anomalies de structure et l'absence de développement de germes dentaires [2, 13].

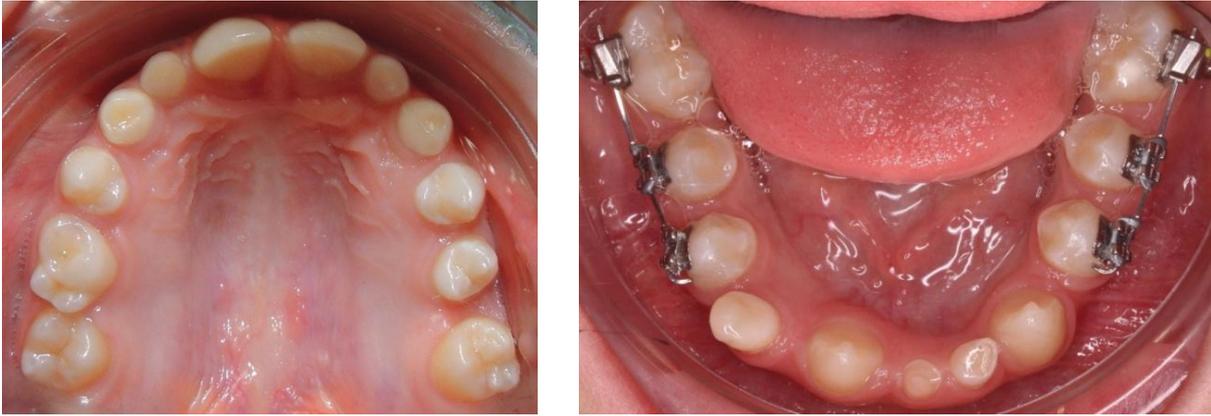


Figure 25 : Photographies intrabuccales occlusales de la patiente B, en début de traitement orthodontique (CHU de Nantes)

Notons la microdontie de 16 et 26, avec absence de cuspide disto-palatine, la mésio-rotation de 25, la présence de nombreux diastèmes, la forme conoïde de 33 et 43, l'ectopie para-symphysaire de 43, ainsi que l'attrition exagérée des dents temporaires résiduelles



Figure 26 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'une patiente de 11 ans atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable entre autres d'une oligodontie (CHU de Nantes)

Notons la forme conoïde des canines, ainsi que l'hypotrophie des crêtes édentées



Figure 27 : Photographie intrabuccale en occlusion de face et orthopantomogramme d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie sévère (CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux)

Notons la microdontie de 21, la dysmorphie du bloc incisif mandibulaire, ainsi que le taurodontisme molaire

Notons également que l'orthopantomogramme a été réalisé après restauration des dents 21, 53, 71, 72, 81 et 82 par résine composite

II. 2. CONSEQUENCES ALVEOLO-DENTAIRES ET OCCLUSALES

L'absence congénitale de nombreuses dents, ainsi que les différentes anomalies dentaires que nous venons de citer, ont la plupart du temps pour conséquences des désordres occlusaux majeurs, responsables de dysmorphoses alvéolo-dentaires.

II. 2. 1. Troubles alvéolo-dentaires intra-arcade

L'oligodontie et la microdontie, qui lui est fréquemment associée, sont la plupart du temps à l'origine d'une dysharmonie dento-maxillaire par défaut de matériel dentaire, avec la présence clinique de nombreux diastèmes interdentaires, rotations et versions dentaires [136] [fig. 28].

De plus, la localisation ectopique importante de certaines dents présentes perturbe la forme d'arcade globale du patient et donc l'harmonie occlusale intra-arcade.

Aussi, en regard des zones d'édentement, le capital osseux alvéolaire se trouve souvent réduit, dans le sens vertical comme dans le sens vestibulo-lingual [136] [fig. 28]. Cette hypoalvéolie des crêtes édentées peut avoir des conséquences néfastes sur le pronostic d'une éventuelle réhabilitation implanto-prothétique.

II. 2. 2. Conséquences occlusales dans le sens transversal

La conséquence transversale majeure de l'absence de développement de nombreuses dents est la diminution de la dimension des arcades dentaires.

Dans leur étude de 2008, Xianghong Bu et son équipe observent une diminution statistiquement significative de la longueur d'arcade, de la distance inter-molaire et de la distance inter-canine des sujets atteints d'oligodontie, à l'arcade maxillaire comme à l'arcade mandibulaire [25].

La diminution de longueur d'arcade semble plus importante au maxillaire (-4,40 mm par rapport au groupe contrôle), qu'à la mandibule (-2,80 mm par rapport au groupe contrôle). Celle de la distance inter-molaire semble également plus importante au maxillaire (-3,40 mm contre -1,80 mm). En revanche, la diminution de la distance inter-canine semble relativement similaire entre l'arcade supérieure et l'arcade inférieure (respectivement -2,82 mm et -2,70 mm).

Dellavia et son équipe, en 2006, observent aussi une diminution de la largeur de l'arcade maxillaire chez des patients de 6 ans atteints de dysplasie ectodermique hypohidrotique, par mesure linéaire sur des moulages d'étude [44].

Ces résultats suggèrent une plus grande tendance à l'occlusion inversée postérieure chez les patients atteints d'oligodontie qu'au sein de la population générale [25] [fig. 29].

Cette variation de la dimension transversale des arcades dentaires de ces sujets pourrait s'expliquer par une diminution de stimulation de la formation osseuse alvéolaire, par défaut du nombre de dents présentes [25].

II. 2. 3. Conséquences occlusales dans le sens vertical

Dans le plan vertical, le désordre occlusal qui semble le plus fréquemment rencontré est la rétro-inclinaison des incisives maxillaires, responsable d'une part d'une diminution du surplomb antérieur, et d'autre part d'une exagération du recouvrement dentaire [1, 16, 35, 71, 103, 136] [fig. 30].

Cette supraclusion incisive semble être liée aux agénésies d'incisives mandibulaires. En effet, en l'absence de contact occlusal interdentaire entre le bord libre des incisives mandibulaires et le cingulum des incisives maxillaires, le remodelage osseux alvéolaire constant provoque l'égression pathologique ainsi que l'absence de vestibulo-version des incisives maxillaires [fig. 30].

Ces dernières présentent ainsi souvent une angulation perpendiculaire au plan palatin.

Par le même mécanisme, les autres dents qui ne rencontrent pas d'antagoniste du fait d'agénésies, présentent souvent une égression pathologique, pouvant constituer des interférences ou prématurités, perturbant l'équilibre occlusal statique et dynamique de ces patients [136].

De plus, une autre perturbation occlusale du sens vertical vient parfois s'ajouter à ce tableau clinique : il s'agit cette fois-ci de l'infratopie de molaires temporaires résiduelles. Cette « pseudo-réingression » semble liée à un mécanisme d'ankylose de ces dents lactéales [13, 136].

II. 2. 4. Conséquences occlusales dans le sens sagittal

La rétro-inclinaison des incisives supérieures entraîne souvent une diminution du surplomb incisif [fig. 31].

De plus, la diminution du matériel dentaire entraîne chez ces patients une tendance au proglissement mandibulaire, ce qui majore cette diminution de surplomb, pouvant aller jusqu'à l'occlusion inversée antérieure.

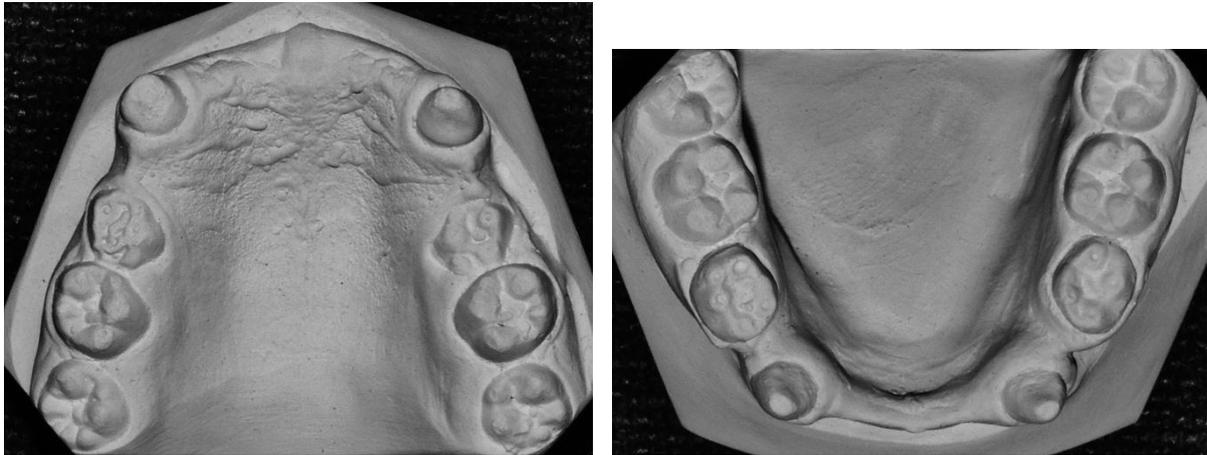


Figure 28 : Modèles d'étude d'une patiente de 11 ans atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable entre autres d'une oligodontie (CHU de Nantes)

Notons les diastèmes inter-dentaires importants, ainsi que l'hypotrophie de la crête osseuse alvéolaire édentée mandibulaire

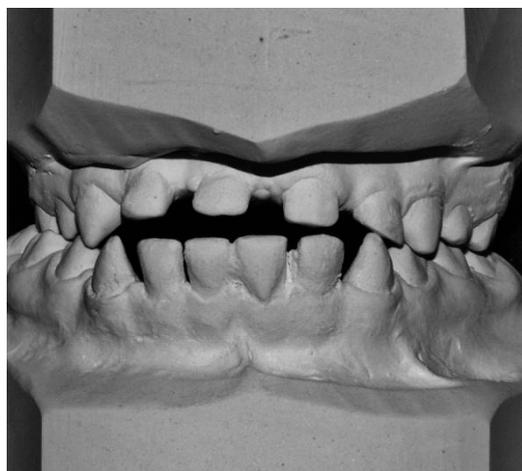


Figure 29 : Modèle d'étude en occlusion de face d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie sévère (CHU de Nantes)

Notons l'occlusion inversée de 15 et 16, responsable d'une latéro-déviatiion fonctionnelle de la mandibule

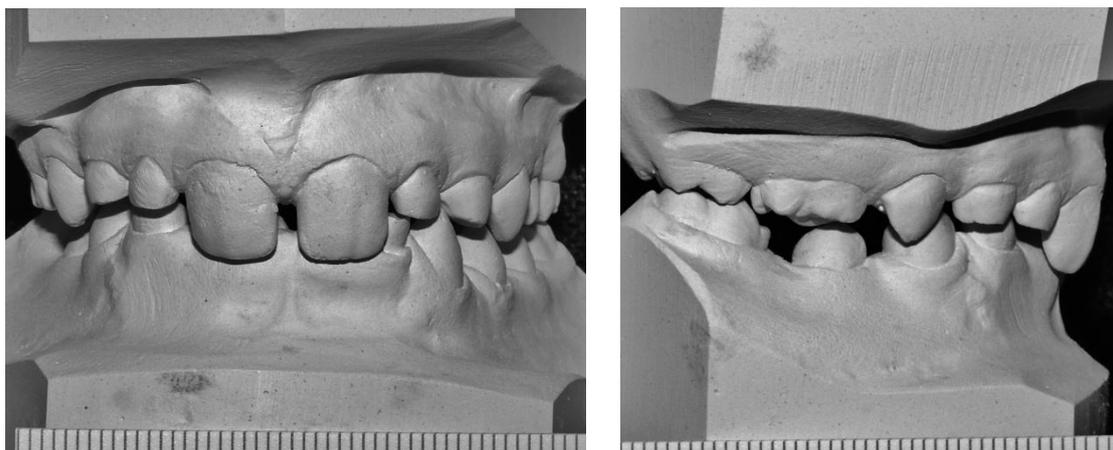


Figure 30 : Modèles d'étude en occlusion de face et de profil de la patiente B, atteinte d'oligodontie isolée (CHU de Nantes)

Notons l'importante rétro-inclinaison des incisives maxillaires, responsable d'une supraclusion profonde

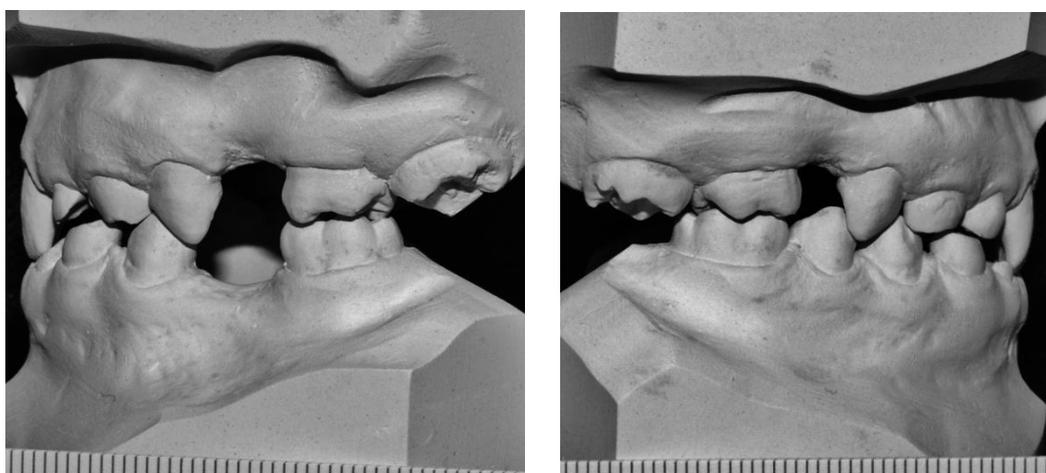


Figure 31 : Modèles d'étude en occlusion de profil gauche et droit du patient A, atteint d'oligodontie isolée (CHU de Nantes)

Notons la rétro-inclinaison des incisives maxillaires, perturbant les rapports incisifs sagittaux, avec diminution du surplomb antérieur

II. 3. CARACTERISTIQUES SQUELETTIQUES CRANIO-FACIALES

La croissance cranio-faciale des sujets atteints d'oligodontie est souvent elle aussi altérée. On retrouve ainsi chez ces patients certaines caractéristiques squelettiques différentes de la population générale.

Plusieurs études cliniques, pour la plupart basées sur des résultats céphalométriques, ont analysé ces variations morphologiques.

II. 3. 1. Caractéristiques squelettiques dans le sens transversal

Peu d'études s'intéressent aux dimensions transversales des maxillaires dans leur partie basale. La littérature est plus dense concernant le sens vertical et le sens antéro-postérieur.

Les hypoplasies du maxillaire décrites dans les trois dimensions de l'espace [1, 16, 35, 37, 43, 71, 103], associées à la diminution de la dimension transversale de l'arcade dentaire maxillaire de ces patients décrite dans la littérature [25, 44], permettent de soulever l'hypothèse que les patients atteints d'oligodontie pourraient présenter une plus fréquente endognathie maxillaire que la population générale.

En effet, l'absence congénitale de dents semble avoir de plus importantes conséquences morphogénétiques sur le maxillaire, de croissance membraneuse, que sur la mandibule, de croissance mixte.

Cette endognathie maxillaire, associée au fait que la dimension transversale de la mandibule paraît peu altérée, donnerait lieu chez ces patients à une situation pathologique d'occlusion inversée des secteurs latéraux, qu'elle soit uni ou bi-latérale.

Cependant, aucune publication actuelle ne permet de le confirmer. Des études approfondies sur le sujet semblent nécessaires.

II. 3. 2. Caractéristiques squelettiques dans le sens vertical

Concernant les bases squelettiques dans le sens vertical, la littérature est plus dense, bien qu'elle reste faible.

La principale conséquence squelettique de l'oligodontie dans le sens vertical est une diminution de la hauteur faciale inférieure [1, 35, 37, 43, 71, 103] [fig. 32, fig. 33].

Ces patients présentent un schéma de croissance de rotation antérieure mandibulaire de Björk, une typologie brachyfaciale, ce qui majore la supraclusion incisive décrite dans le sous-chapitre précédent [fig. 32, fig. 33].

Cette diminution de la dimension verticale de l'étage facial inférieur semble augmenter avec le nombre d'agénésies des phénotypes étudiés [1, 35, 103].

En plus des conséquences esthétiques indéniables, cette tendance à l'hypodivergence pose souvent des problèmes majeurs pour la réhabilitation bucco-dentaire de ces patients, par diminution de l'espace prothétique vertical disponible.

II. 3. 3. Caractéristiques squelettiques dans le sens sagittal

Dans le sens antéro-postérieur, les études s'accordent toutes sur la présence chez ces sujets d'une rétrognathie maxillaire [1, 16, 35, 37, 43, 71, 103] [fig. 34].

La plupart de ces études conclut en une rétrognathie mandibulaire, moins marquée chez un même patient que celle du maxillaire, responsable ainsi de rapports squelettiques de classe III, par défaut maxillaire [16, 43, 71, 103].

Cependant, une étude objective une tendance à la prognathie mandibulaire réelle [100].

Dans tous les cas, la rétrusion du maxillaire est toujours décrite comme plus prononcée que celle de la mandibule chez un même patient, ce qui conduit souvent à des rapports squelettiques de Classe III, avec rétrusion de l'étage facial moyen et diminution de la convexité du profil squelettique [fig. 33, fig. 34].

De plus, la perturbation de ces rapports maxillo-mandibulaires pourrait être majorée par la présence d'un proglissement fonctionnel de la mandibule, lié à une absence de rapports incisifs physiologiques. Ce défaut de verrouillage mandibulaire sagittal semble pouvoir être à l'origine d'une croissance compensatrice de la mandibule, responsable de ces rapports de Classe III.



Figure 32 : Téléradiographie céphalique de profil de la patiente B (CHU de Nantes)

Notons la faible dimension verticale de l'étage inférieur, avec hypodivergence faciale et rotation antérieure mandibulaire de Björk. Notons également la rétro-inclinaison des incisives supérieures, qui présentent un grand axe perpendiculaire au plan palatin



Figure 33 : Téléradiographie céphalique de profil du patient A (CHU de Nantes)

Notons la faible dimension verticale de l'étage inférieur, avec hypodivergence faciale et rotation antérieure mandibulaire de Björk, ainsi que la rétro-inclinaison des incisives maxillaires

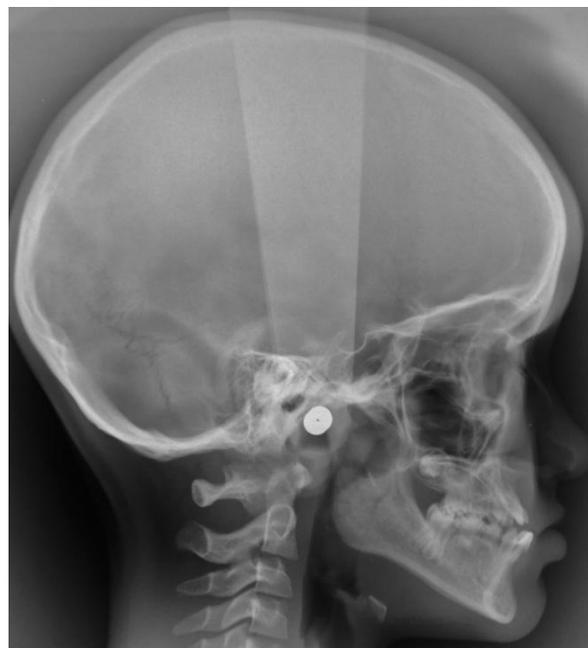


Figure 34 : Téléradiographie céphalique de profil d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie isolée (CHU de Nantes)

Notons l'hypodéveloppement sagittal maxillaire, responsable de rapports squelettiques de classe III

II. 4. CONSEQUENCES SUR L'ESTHETIQUE FACIALE ET LE PROFIL DES TISSUS MOUS

Les variations des bases squelettiques observées chez les patients souffrant d'oligodontie, ainsi que leurs dysmorphoses alvéolo-dentaires, ont des conséquences directes sur l'esthétique faciale. En effet, les tissus mous oro-faciaux sont soutenus par les structures dento-squelettiques, qui conditionnent leur morphologie.

Ces sujets présentent souvent une diminution de l'étage facial inférieur, liée à la faible dimension verticale d'occlusion décrite ci-dessus, à cause de l'hypo-développement du maxillaire et du schéma de rotation antérieure de la mandibule [24, 43, 103, 136] [fig. 35].

Cette réduction de l'étage inférieur s'accompagne souvent d'une éversion de la lèvre inférieure, qui présente un sillon labio-mentonnier prononcé [24, 43, 136] [fig. 35].

D'autre part, l'hypoplasie du maxillaire de ces patients a pour conséquence une rétrusion de l'étage facial moyen, avec effacement des pommettes. La convexité du profil est ainsi diminuée, ce qui donne un profil prognathe au patient [24, 136] [fig. 36].

De plus, la rétro-inclinaison des incisives maxillaires, qui servent de soutien à la lèvre supérieure, a pour conséquence une rétrochéilie supérieure. La lèvre supérieure est rétrusive, fine et pincée, et l'angle naso-labial de ces sujets est plus ouvert que celui de la population générale [24, 103, 136] [fig. 35].



Figure 35 : Photographie exobuccale de profil de la patiente B (CHU de Nantes)

Notons la faible hauteur de l'étage facial inférieur, ainsi que la rétrochêlie supérieure, l'éversion de la lèvre inférieure et la protrusion apparente du menton

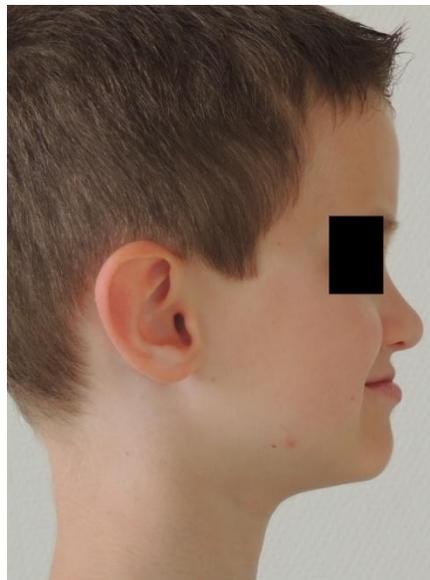


Figure 36 : Photographie exobuccale de profil d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie isolée (CHU de Nantes)

Notons la rétrusion importante de l'étage facial moyen et de la lèvre supérieure, ainsi que la protrusion de la lèvre inférieure et du menton

II. 5. TROUBLES FONCTIONNELS ASSOCIES

L'absence de dents, quelle qu'en soit la cause, a souvent pour conséquence l'apparition et le maintien de troubles fonctionnels oro-faciaux.

Concernant l'association de ces troubles à l'oligodontie, la littérature scientifique est très pauvre. Seule une étude clinique a été retenue lors de la recherche bibliographique de ce travail et elle s'intéresse aux dysfonctions de patients atteints de dysplasies ectodermiques [20].

La fonction manducatrice qui apparaît la plus affectée par la présence d'agénésies multiples est la mastication [20]. En effet, une denture physiologique et équilibrée semble essentielle au bon déroulement de cette première étape de la fonction de nutrition. L'altération du coefficient masticatoire semble bien réelle chez ces patients, et l'on peut imaginer qu'elle est proportionnelle au nombre de dents absentes.

L'existence d'une déglutition dysfonctionnelle semble aussi présenter un lien d'association avec l'oligodontie [20]. On peut ainsi supposer que la présence de zones d'édentement, de malpositions importantes ou d'infratopies dentaires favoriserait l'interposition linguale et le maintien de la déglutition infantile.

La troisième dysfonction oro-faciale décrite dans cette étude comme associée à l'oligodontie est un trouble de la phonation [20, 64]. Certains phonèmes sont dépendants de la présence de dents et de leur positionnement physiologique, pour leur bonne prononciation.

Enfin, une autre dysfonction qui paraît associée à la dysplasie ectodermique est une difficulté ventilatoire. Ces patients semblent avoir plus de mal à avoir une ventilation nasale optimale et physiologique [20]. On peut imaginer que l'hypo-développement du maxillaire décrit ci-dessus pourrait avoir une incidence sur le développement des fosses nasales de ces patients.

Cependant, il est important de souligner que cette seule étude est insuffisante pour tirer des conclusions sur le sujet, d'autant plus qu'elle analyse des patients atteints de dysplasie ectodermique, dont l'hyposialie fait partie intégrante de la sémiologie clinique. Cette dernière est

significativement plus élevée dans le groupe test que dans le groupe contrôle, et pourrait donc participer aux dysfonctions observées ici, que l'on ne peut donc pas imputer avec certitude à la seule absence de nombreuses dents.

II. 6. CONSEQUENCES PSYCHO-SOCIALES

L'oligodontie, ainsi que ses caractéristiques associées, ont souvent des conséquences psycho-sociales néfastes et un impact sur la qualité de vie émotionnelle des individus atteints. La plainte qui revient le plus souvent de la part des patients concerne l'esthétique de leur sourire [57].

Pour les patients enfants, la plupart du temps scolarisés dans des établissements « normaux », l'intégration au milieu scolaire peut être difficile. Ces enfants sont souvent bien conscients de leur affection et peuvent souffrir du regard des autres [76, 133].

Pendant l'adolescence, les sujets aussi semblent être souvent confrontés à des perturbations psychologiques [68, 81].

Concernant les adultes, aucune étude cherchant à évaluer l'impact psycho-social de l'oligodontie n'a été trouvée. Cependant, on peut imaginer que certains patients peuvent également souffrir de leur esthétique faciale, en particulier dans certaines professions où le contact humain et l'esthétique du sourire sont essentiels.



Figure 37 : Essais de photographies exobuccales du sourire de face de la patiente B, atteinte d'oligodontie isolée (CHU de Nantes)

Notons la difficulté psychologique qu'a l'enfant à découvrir sa denture en souriant

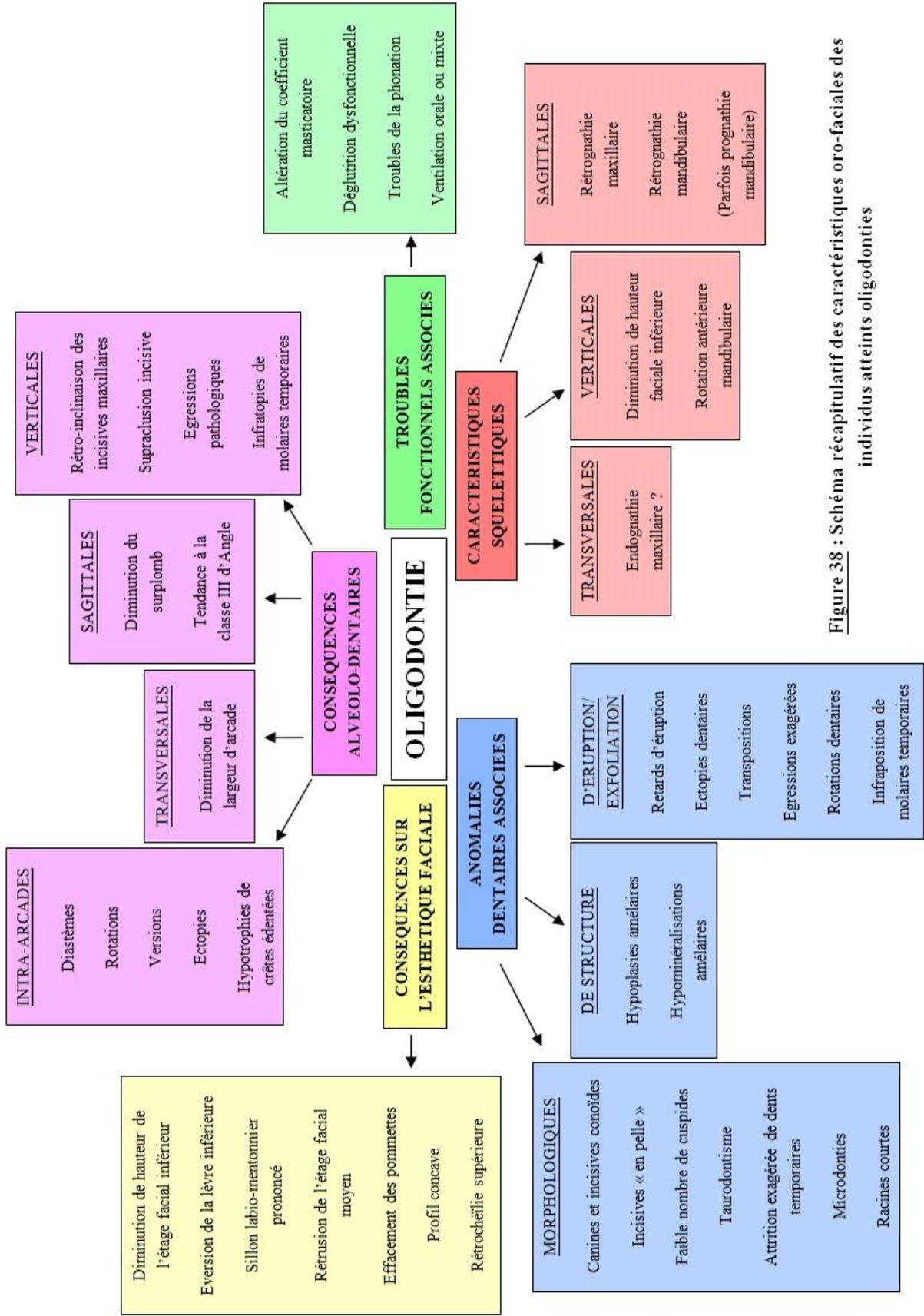


Figure 38 : Schéma récapitulatif des caractéristiques oro-faciales des individus atteints oligodonties

III. STRATEGIES THERAPEUTIQUES

III. 1. UNE THERAPEUTIQUE MULTIDISCIPLINAIRE AU SERVICE DE LA REHABILITATION PROTHETIQUE

A l'issue d'une phase diagnostique complète et précise, l'établissement du pronostic et la prise en charge thérapeutique des patients souffrant d'oligodontie doivent systématiquement être le fruit d'une interrelation pluridisciplinaire [26, 136, 129]. En effet, le plan de traitement doit considérer le patient dans sa globalité, et chaque décision thérapeutique est au service de la réhabilitation bucco-dentaire prothétique « finale », qui doit impérativement être visualisée par les praticiens acteurs du traitement, avant le démarrage de la prise en charge [17]. De plus, les propositions thérapeutiques choisies doivent être clairement exposées au patient et à ses parents s'il est mineur, afin d'obtenir leur consentement et leur motivation. Enfin, une explication la plus claire et exhaustive possible sur l'ensemble des phases du traitement, souvent long, ainsi que sur l'objectif de restauration prothétique finale devra leur être fournie [136].

C'est pourquoi, dans la majorité des cas, une réunion de concertation pluridisciplinaire s'articulant autour d'un coordinateur de soins est essentielle. Ce coordinateur est en règle générale le praticien responsable de la réhabilitation prothétique du patient. Chez le patient adulte, il s'agit du chirurgien dentiste traitant [58]. Chez l'enfant en croissance, il peut s'agir du chirurgien dentiste traitant, mais également d'un praticien spécialisé en odontologie pédiatrique [58]. Il semble important de souligner que la réhabilitation bucco-dentaire de l'enfant en croissance atteint d'oligodontie s'étend inévitablement sur plusieurs années, et que dans l'idéal, son traitement doit être réalisé par la même équipe pluridisciplinaire du dépistage précoce à la restauration prothétique « finale ». Cependant, cet idéal n'est pas toujours réalisable, à cause de l'importante durée de ce type de prise en charge.

La place des différents professionnels de santé au sein d'un exemple de chronologie générale du traitement bucco-dentaire d'un patient souffrant d'oligodontie est proposée dans la figure 39. Il est important de préciser que cette proposition schématique ne représente en rien une généralité systématique. Chez ces patients, chaque plan de traitement est spécifique et toutes les spécialités présentées ne sont pas forcément nécessaires.

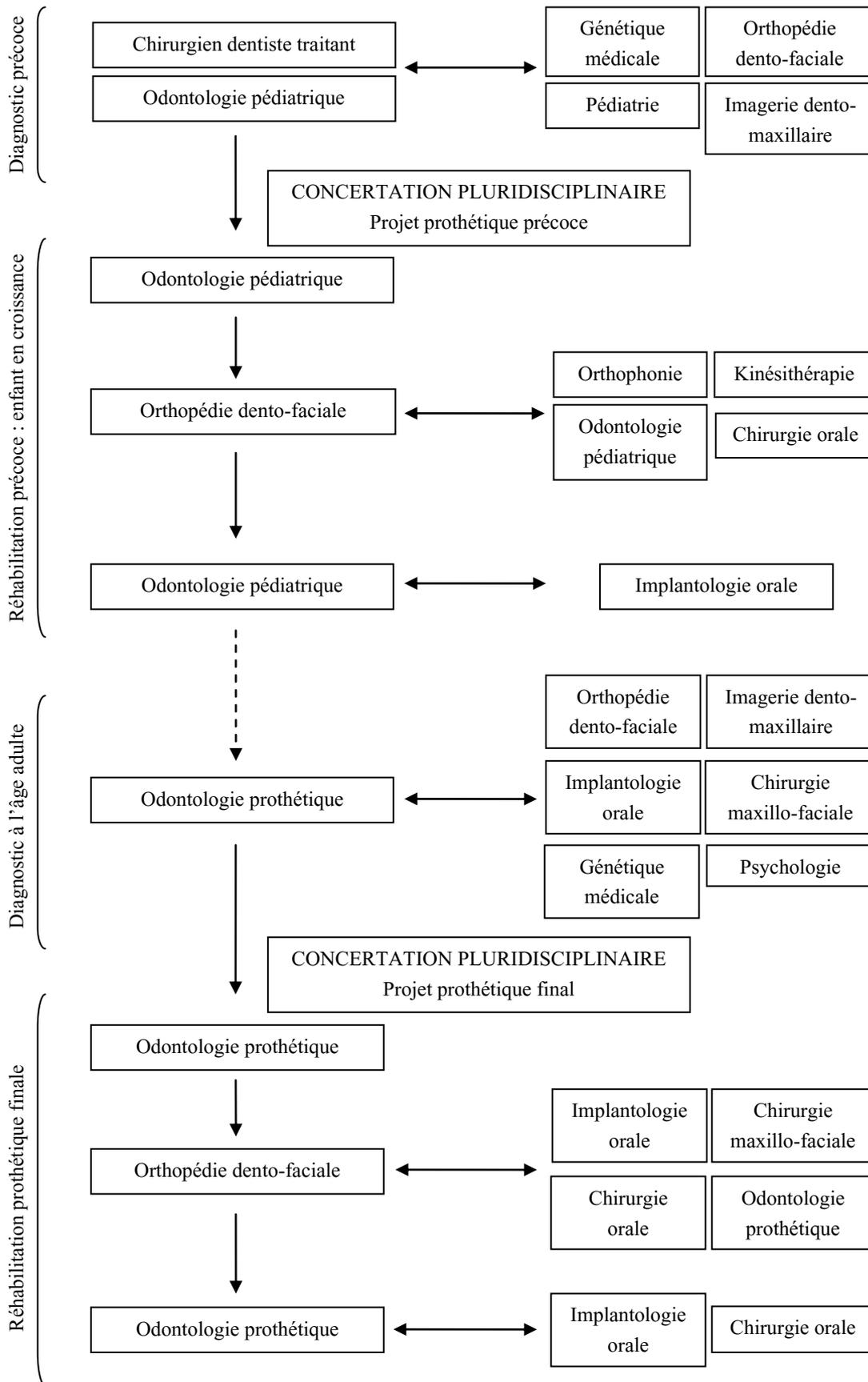


Figure 39 : Représentation schématique chronologique d'un exemple d'interdisciplinarité au sein du plan de traitement global d'un patient atteint d'oligodontie

III. 1. 1. Apports de l'odontologie pédiatrique

Dans certaines situations, c'est l'odontologiste pédiatrique qui est le premier professionnel de santé à établir le diagnostic d'oligodontie. Dans d'autres cas, le jeune patient lui est adressé par son chirurgien dentiste traitant qui a suspecté ou diagnostiqué cette affection.

Ainsi, pour les patients enfants, l'odontologiste pédiatrique joue souvent un rôle majeur et il peut être le coordinateur de la réhabilitation pluridisciplinaire précoce qui accompagne la croissance. Il orientera son patient vers la consultation de génétique médicale et aussi vers l'orthopédiste dento-facial pour ses thérapeutiques interceptives, orthopédiques et orthodontiques précoces.

En collaboration avec l'orthodontiste, avant ou pendant son traitement, il réalisera des soins conservateurs en cas de lésions carieuses, ainsi que d'éventuelles avulsions de dents temporaires si elles sont jugées condamnées et inutiles au projet prothétique établi en concertation pluridisciplinaire [136].

Il jouera également un rôle restaurateur majeur, que ce soit par biomatériaux foulés, en rétablissant l'esthétique des dents antérieures, ou encore en augmentant la hauteur coronaire des dents temporaires en infraclusion, à l'aide de résine composite, ou bien par prothèses fixées, comme les coiffes pédodontiques préformées [17, 102].

De plus, et toujours en interaction constante avec l'orthodontiste, il réalisera d'éventuelles prothèses adjointes de transition, rétablissant l'esthétique et la fonction. Ces dernières comporteront des spécificités par rapport à des prothèses conventionnelles, car elles devront accompagner la croissance cranio-faciale de l'enfant, par utilisation par exemple de vérins d'expansion, par réadaptations et réfections fréquentes, ou encore par ajourages sélectifs de la plaque-base pour ne pas interférer avec l'éruption des dents permanentes présentes [90, 125, 140].

Enfin, dans de rares indications qui seront exposées ci-après, il adressera parfois l'enfant à un spécialiste en implantologie orale qui participera lui aussi à cette réhabilitation bucco-dentaire de transition [70].

III.1. 2. Apports de l'orthophonie

Après avoir diagnostiqué des dysfonctions et des parafonctions oro-faciales chez le patient atteint d'oligodontie, l'orthodontiste ou l'odontologiste pédiatrique pourront, au cours de leur traitement, avoir recours à des séances de rééducation orthophonique, en association ou non à l'utilisation d'appareils d'éducation fonctionnelle.

L'orthophoniste, par des exercices de rééducation, participera ainsi au rétablissement et au maintien d'une déglutition, d'une ventilation et d'une phonation physiologiques.

III. 1. 3. Apports de l'odontologie prothétique

L'odontologiste responsable du traitement prothétique du patient adulte est un pilier de la réhabilitation bucco-dentaire de l'oligodontie. Il est souvent le coordinateur de l'équipe interdisciplinaire lorsque le patient est majeur [136].

De plus, chez l'enfant, il doit faire partie de la concertation pluridisciplinaire précoce, car c'est son projet prothétique « final » qui doit guider les différentes thérapeutiques entreprises chez le jeune sujet.

Son implication consiste en la réalisation et la maintenance de prothèses dentaires esthétiques, fonctionnelles et pérennes dans le temps. Dans ce cas, l'accompagnement de la croissance n'est plus un but thérapeutique, ce sont les prothèses « d'usage » qui seront réalisées, et qui constituent la finalité du traitement.

En fonction du phénotype bucco-dentaire du patient, mais aussi d'autres nombreux facteurs généraux, locaux ou encore socio-économiques, ces dernières pourront être « conventionnelles » ou bien supra-implantaires, conjointes ou adjointes [15, 17, 60, 136].

La réhabilitation bucco-dentaire implanto-prothétique semble souvent être la solution de choix, dans le cadre des oligodonties, mais les autres thérapeutiques prothétiques ne sont pas à exclure [136].

L'odontologie prothétique travaillera donc en interaction fréquente avec l'orthopédie dento-faciale, souvent nécessaire à la gestion des espaces inter-dentaires prévus lors du projet prothétique, ainsi que la chirurgie orale, notamment implantaire [60].

III. 1. 4. Apports de la chirurgie orale et de l'implantologie

La chirurgie orale est souvent impliquée dans la prise en charge bucco-dentaire des patients souffrant d'oligodontie, que ce soit pendant la phase de traitement intermédiaire chez l'enfant en croissance ou bien dans la phase de réhabilitation chez l'adulte.

Chez l'enfant en croissance elle intervient par exemple si l'avulsion de certaines dents est prévue dans le projet prothétique même si, dans le cadre de l'oligodontie, l'un des objectifs majeurs est la conservation du plus grand nombre de dents présentes possibles [86, 136].

Aussi, en cas d'inclusions dentaires associées, il pourra participer à la désinclusion chirurgico-orthodontique de ces dernières [86, 140].

Le chirurgien oral interviendra également lorsqu'une, ou plusieurs auto-transplantations dentaires sont prévues. En effet ces dernières ont montré un bon taux de survie et peuvent présenter des avantages non négligeables par rapport aux implants dentaires. Cependant, cette technique est plus employée dans le cadre d'hypodonties que d'oligodonties, où le nombre de dents absentes est souvent trop important pour que cette solution suffise à compenser les édentements [9, 49, 86].

Chez l'adulte, le chirurgien oral et l'implantologiste pourront intervenir pour la mise en place d'implants dentaires, mais également pour des interventions de chirurgie pré-prothétique et pré-implantaire, comme des comblements sinusiens, ou encore des augmentations du volume osseux alvéolaire, par différents moyens [15, 136, 139].

Il est important de préciser qu'un protocole de prise en charge des implants dentaires dans la réhabilitation bucco-dentaire des adultes atteints d'agénésies dentaires multiples liées à des maladies rares a été défini par la Haute Autorité de Santé en 2010 [55, 56].

De plus, dans de rares indications définies par la Haute Autorité de Santé en 2004, puis en 2006, des implants dentaires seront utilisés chez l'enfant en croissance. Ces indications sont très strictes car l'implant dentaire se comporte comme une dent ankylosée, en restant ancré au sein de son os de soutien, sans accompagner la croissance des maxillaires comme le font les dents. Ces indications sont : « *Traitement des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares chez l'enfant atteint d'oligodontie, avec pose de 2 implants (voire 4 maximum) uniquement dans la région antérieure mandibulaire, au-delà de six ans et ce jusqu'à la fin de la croissance, après échec ou intolérance de la prothèse conventionnelle.* » [54, 70].

III. 1. 5. Apports de la chirurgie maxillo-faciale

Les sujets atteints d'oligodontie présentent plus fréquemment des dysmorphoses squelettiques associées, dans les trois dimensions de l'espace. La chirurgie orthognathique pourra donc être indiquée au sein de leur prise en charge. Elle intervient à la fin de la croissance cranio-faciale, lorsque le patient a été vu trop tard pour qu'une thérapeutique par appareillages orthopédiques soit envisageable, ou bien lorsque cette dernière n'a pas été suffisante pour la correction de la dysmorphose squelettique [34, 136].

Les ostéotomies pratiquées peuvent être, selon la dysmorphose, maxillaires (Le Fort 1 ou Le Fort 2), mandibulaires (clivage sagittal des branches montantes), ou bien bimaxillaires, associant les deux interventions.

Une fois l'ostéotomie pratiquée, le chirurgien peut déplacer la base osseuse en question dans les trois dimensions de l'espace. Ainsi, dans le cadre des oligodonties, fréquemment associées à des classes III squelettiques avec hypodivergence faciale et insuffisance transversale maxillaire, les déplacements des bases osseuses les plus pratiqués sont :

- L'**avancée maxillaire** (par ostéotomie de Le Fort 1 ou de Le Fort 2).
- La **désimpaction maxillaire** (par ostéotomie de Le Fort 1 ou de Le Fort 2).
- La **disjonction chirurgicale maxillaire**.
- Le **recul mandibulaire** (par clivage sagittal des branches montantes), avec ou sans génioplastie.

Dans la mesure du possible, le chirurgien favorisera l'avancée du maxillaire par rapport au recul de la mandibule. En effet, la répercussion sur l'esthétique des tissus mous est souvent meilleure en avançant l'os maxillaire. De plus, le recul de la mandibule induit un plus grand risque pour le patient de développer un syndrome d'apnée-hypopnée obstructive du sommeil.

Lorsqu'elles seront indiquées, ces interventions de chirurgie orthognathique nécessiteront systématiquement un traitement orthodontique pré et post-chirurgical. Ce propos sera approfondi quand nous étudierons l'apport de l'orthodontie chez les patients souffrant d'oligodontie.

Une parfaite coordination entre les différents acteurs du traitement que nous venons de présenter est essentielle. C'est pourquoi, bien que ce ne soit pas toujours réalisable, il semble important et très utile que ces équipes pluridisciplinaires collaborent ensemble au sein de structures spécialisées, comme les centres de référence, les centres de compétence, les consultations spécialisées dans les maladies rares ou encore les services d'odontologie des Centres Hospitaliers Universitaires.

III. 2. SPECIFICITES DE LA PRISE EN CHARGE EN ORTHOPEDIE DENTO-FACIALE

Au sein de la réhabilitation bucco-dentaire pluridisciplinaire des oligodonties, l'orthopédie dento-faciale joue souvent plusieurs rôles majeurs. La prise en charge orthopédique et orthodontique est spécifique chez ces patients, car elle doit toujours être au service de la réalisation prothétique. De plus, le matériel dentaire étant incomplet au départ, la solution thérapeutique orthodontique sera souvent un compromis, qu'il est essentiel de pronostiquer en concertation pluridisciplinaire, avant l'initiation de toute phase de traitement.

III. 2. 1. Le diagnostic orthodontique

La démarche diagnostique de l'orthopédiste dento-facial face à un patient atteint d'oligodontie doit être systématisée, afin de permettre la mise en œuvre de thérapeutiques adaptées [112].

Un examen clinique endo-buccal rigoureux quantifiera la dysharmonie dento-maxillaire du patient et recherchera les éventuelles dysmorphoses alvéolo-dentaires associées transversales, verticales et antéro-postérieures décrites dans le chapitre II de ce manuscrit. L'orthodontiste évaluera également la valeur d'ancrage des dents présentes, qui conditionnera la possibilité ou non de mise en place de certaines thérapeutiques.

Le schéma occlusal statique et dynamique du patient sera aussi précisément examiné, ainsi que ses rapports maxillo-mandibulaires en position de relation centrée, à la recherche d'une éventuelle déviation fonctionnelle mandibulaire [23, 77].

L'examen clinique exobuccal s'intéressera particulièrement au profil squelettique du patient, ainsi qu'à ses répercussions sur les tissus mous oro-faciaux, dont la palpation permettra d'apprécier la tonicité musculaire du patient et sa compétence labiale [14, 23, 48].

L'anamnèse et l'examen clinique porteront également une grande attention aux fonctions oro-faciales. L'orthopédiste dento-facial recherchera l'existence d'éventuelles dysfonctions du système manducateur, ainsi que de parafonctions, participant au maintien des dysmorphoses alvéolo-dentaires et squelettiques associées à l'oligodontie [23, 77].

De plus, le recueil de l'impact psychologique des dysmorphoses alvéolo-dentaires et squelettiques sera réalisé, afin d'évaluer les attentes et souhaits du patient en termes de résultats thérapeutiques.

A l'issue de cet examen clinique, l'analyse de certains examens complémentaires sera essentielle à l'établissement d'un diagnostic orthodontique correct et d'un pronostic thérapeutique adapté. Ces documents complémentaires seront la plupart du temps des photographies endobuccales et exobuccales du patient [47], des modèles d'étude de ses arcades dentaires [77], ainsi qu'un bilan d'imagerie constitué d'un orthopantomogramme et de téléradiographies céphaliques de face et de profil [51, 107, 136]. Ces dernières permettront la réalisation d'une analyse céphalométrique ayant pour but de diagnostiquer certaines anomalies squelettiques basales et alvéolaires [51, 107]. Ce bilan d'imagerie pourra être complété par des clichés rétro-alvéolaires, en particulier pour évaluer la valeur extrinsèque et intrinsèque de dents temporaires résiduelles, ainsi que par un cliché tomographique (Tomodensitométrie ou Tomographie Volumique à Faisceau Conique) en cas d'ectopies dentaires importantes [77].

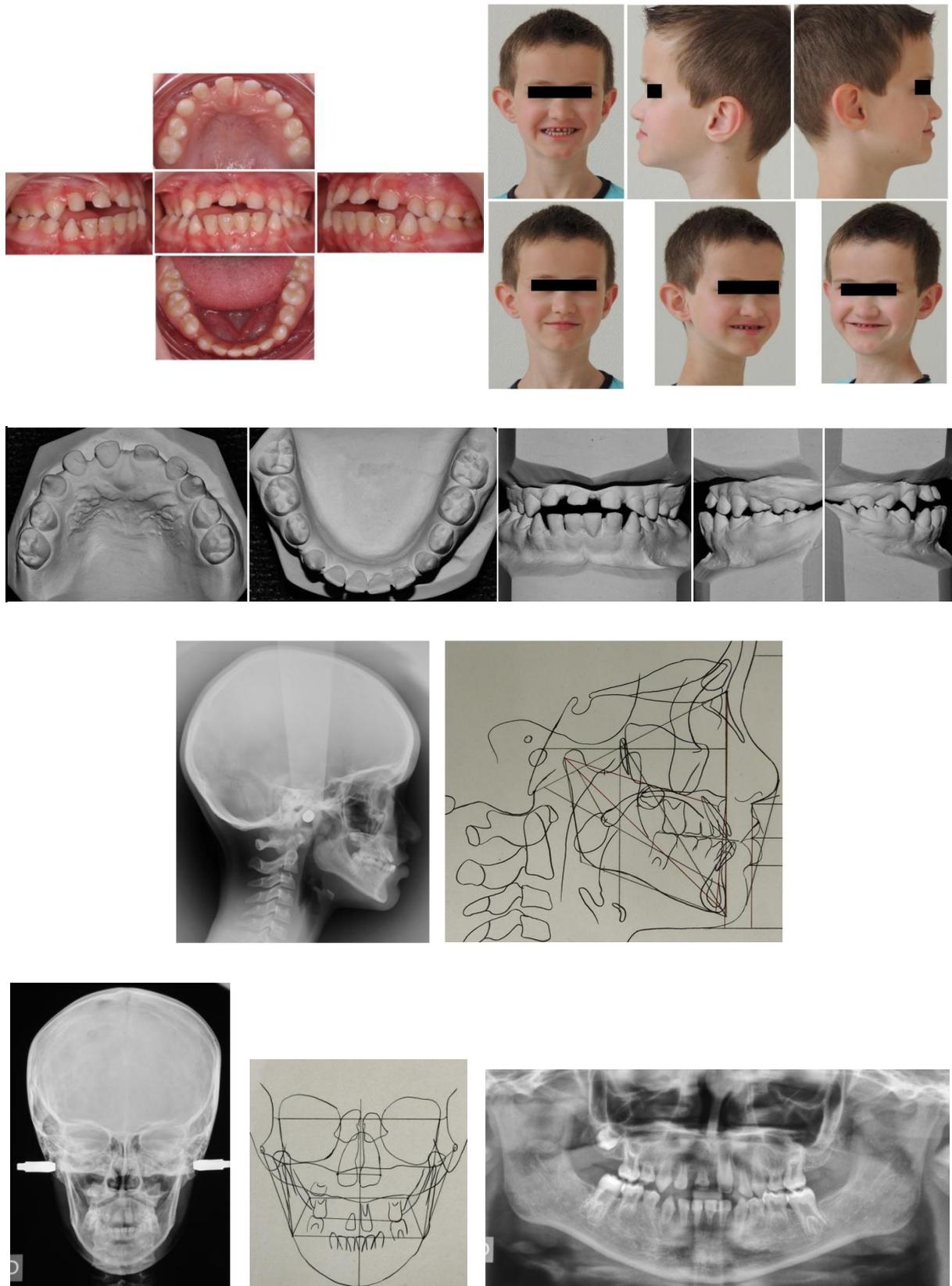


Figure 40 : Ensemble des examens complémentaires nécessaires au diagnostic orthodontique d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie (CHU de Nantes)

III. 2. 2. Traitement de l'enfant en croissance

En cas d'oligodontie, une prise en charge précoce est conseillée [136]. En effet, chez l'enfant en croissance, une thérapeutique orthopédique pour la correction d'éventuelles dysmorphoses squelettiques pourra être mise en place, alors qu'elle n'est pas indiquée chez l'adulte. De plus, une réhabilitation bucco-dentaire la plus précoce possible permettra à la croissance cranio-faciale de s'exprimer dans des conditions optimales et fonctionnelles, et le rétablissement d'une esthétique dentaire convenable le plus tôt possible permettra à l'enfant une intégration sociale et un développement psychoaffectif corrects [76, 133].

III. 2. 2. 1. Les thérapeutiques d'interception

Si le patient est pris en charge suffisamment tôt, une thérapeutique d'interception pourra être mise en œuvre. Celle-ci a pour objectif de prévenir l'apparition ou l'aggravation de dysmorphoses squelettiques au cours de la croissance cranio-faciale de l'enfant.

Le traitement d'interception aura pour but la suppression des verrous occlusaux et fonctionnels que présente l'enfant, afin de permettre aux bases osseuses une croissance harmonieuse et déverrouillée dans les trois dimensions de l'espace, ou bien de mettre en place une thérapeutique orthopédique dans de bonnes conditions.

Le **déverrouillage fonctionnel** consiste en la rééducation des dysfonctions oro-faciales, et la suppression des parafonctions, fréquemment associées aux oligodonties. La ventilation, la déglutition, la mastication et la phonation, si elles sont pathologiques, seront corrigées par exercices de rééducation neuromusculaire, associée ou non à l'utilisation d'appareils d'éducation fonctionnelle [23, 84].

Différents dispositifs sont décrits, en voici certains :

- **L'écran oral** : pour favoriser la ventilation nasale optimale et la compétence labiale.
- **La gouttière d'éducation fonctionnelle** : pour favoriser la ventilation nasale, le bon positionnement lingual et la compétence labiale.
- **La grille anti-langue ou anti-pouce** : pour supprimer l'interposition linguale ou la succion digitale.
- **La perle de Tucat** : pour favoriser un positionnement lingual physiologique.
- **L'enveloppe linguale nocturne de Bonnet** : pour favoriser un positionnement lingual physiologique et l'apparition d'une déglutition mature.
- **Le régulateur de fonctions de Fränkel** : pour permettre une rééducation linguale, labiale et jugale, ainsi qu'une fonction d'activateur. Dans le cadre des oligodonties, c'est l'appareil de Fränkel de classe III qui est le plus souvent indiqué, notamment en présence d'un proglissement fonctionnel de la mandibule.

A cette étape, l'orthodontiste pourra également avoir recours à la prescription de séances de rééducation orthophonique pour favoriser ce déverrouillage fonctionnel [52].

Le **déverrouillage occlusal** consiste en la correction des malocclusions alvéolo-dentaires qui freinent la croissance harmonieuse des maxillaires [84]. Chez le sujet atteint d'oligodontie, certains verrous occlusaux sont fréquemment rencontrés.

Dans le sens transversal, une insuffisance transversale maxillaire, responsable d'une occlusion inversée uni ou bi-latérale, avec ou sans latérodéviation mandibulaire, est fréquemment associée à l'oligodontie [25, 44]. Cette dernière sera corrigée, afin d'obtenir le plus rapidement possible une concordance des deux arcades, par :

- Une **plaque-base palatine en résine acrylique avec vérin médian**, en denture temporaire, ou dans les cas d'oligodontie sévère contre-indiquant les appuis dentaires importants.
- Un **Quad Helix**, fixé sur bagues molaires.

Dans le sens vertical, le verrou occlusal le plus souvent associé à l'oligodontie est une **supraclusion incisive** [1, 16, 35, 71, 103, 136]. Pour lever cette supraclusion, l'orthodontiste pourra favoriser :

- L'ingression incisive, en utilisant par exemple un **arc de base d'ingression** (arc de base porteur d'une information de Tip Back actif molaire, associé à un système d'ancrage de ces dernières)
- L'égression molaire, qui sera souvent préférée dans le cadre des oligodonties, afin d'augmenter la hauteur faciale inférieure. Dans ce cas, il pourra avoir recours par exemple à un **plan de morsure rétro-incisive**, ou bien un **arc de base d'ingression, sans sectionnels de stabilisation** [fig. 41].



Figure 41 : Photographies intrabuccales en occlusion de face de deux patients de 11 ans atteints d'oligodontie, portant : à gauche un plan de morsure rétro-incisive (patiente B) et à droite un arc de base d'ingression sans sectionnels de stabilisation (CHU de Nantes)

Dans le sens sagittal, le verrou occlusal majeur qui peut freiner la croissance du maxillaire des patients atteint d'oligodontie est l'éventuelle présence d'une **occlusion inversée incisive**. Pour rétablir un surplomb positif, le praticien pourra utiliser :

- Une **plaque-base palatine en résine acrylique avec vérin d'expansion antérieure**, en denture temporaire, ou dans les cas d'oligodontie sévère contre-indiquant les appuis dentaires importants [fig. 42].
- Un **Quad Helix avec bras de Crozat**, fixé sur bagues molaires, en denture mixte ou adolescente [fig. 43].
- Un **plan de surélévation molaire**, en cas de proglissement fonctionnel de la mandibule.

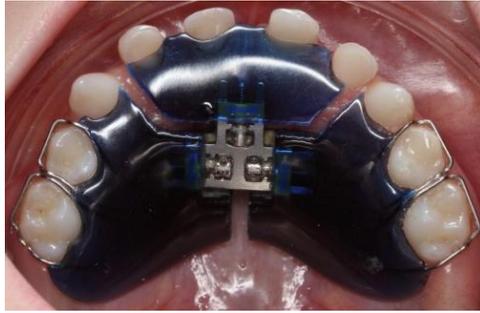


Figure 42 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie, portant une plaque de Deshayes (CHU de Nantes)



Figure 43 : Photographies intrabuccales occlusales d'une patiente portant un Quad Helix avec bras de Crozat, afin d'obtenir la vestibulo-version de la dent n°12 (CHU de Nantes)

Si le patient présente des dysmorphoses squelettiques associées, comme c'est souvent le cas dans le cadre de l'oligodontie, une thérapeutique orthopédique pourra être initiée, une fois ce déverrouillage occlusal et fonctionnel réalisé.

III. 2. 2. 2. Les thérapeutiques orthopédiques

L'orthopédie est définie comme la « *partie de la médecine qui a pour objet de prévenir et de corriger les affections des os, des articulations, des muscles et des tendons chez les enfants* » [SFODF 2012].

L'orthopédie dento-faciale consiste en la modification et l'orientation de la croissance maxillaire et mandibulaire, pour normaliser les rapports entre ces deux bases osseuses, dans le sens transversal, le sens vertical et le sens antéropostérieur, par utilisation d'appareillages orthopédiques et fonctionnels.

Le second chapitre de ce manuscrit a mis en évidence une association entre l'oligodontie, et certaines dysmorphoses squelettiques basales dans les trois dimensions de l'espace. La correction orthopédique de ces dysmorphoses fait partie des principaux enjeux thérapeutiques, afin d'obtenir des rapports maxillo-mandibulaires physiologiques. Cette normalisation des rapports squelettiques facilitera la réalisation prothétique, ainsi que sa pérennité. Elle participera aussi au rétablissement d'une esthétique faciale harmonieuse et de fonctions oro-faciales physiologiques.

Ces thérapeutiques ne peuvent être utilisées que lorsque le sujet est en phase de croissance cranio-faciale active.

Dans le sens transversal, une tendance à l'endognathie maxillaire est observée chez les patients souffrant d'oligodontie [25, 44]. Cette dysmorphose pourra être corrigée par stimulation orthopédique de la suture intermaxillaire, avec plus ou moins d'effets alvéolo-dentaires. Plusieurs appareils peuvent favoriser cette expansion orthopédique :

- Une **plaque-base palatine en résine acrylique avec vérin médian** pourra être utilisée en denture temporaire ou dans les cas d'oligodontie sévère contre-indiquant les appuis dentaires importants [fig. 44].
- Un **Quad Helix**, utilisé en denture mixte ou adolescente, permettra une expansion lente de l'arcade maxillaire [fig. 45].

- Un **disjoncteur**, fixé sur bagues molaires et prémolaires, comportant un vérin médian de fort diamètre, permettra la disjonction de la suture inter-maxillaire et inter-palatine, avec expansion rapide de l'arcade [14] [fig. 46].
- Un **disjoncteur à ancrage osseux** palatin pourrait être également envisagé en cas d'oligodontie sévère, ne permettant pas un ancrage dentaire suffisant. Il permet de s'affranchir des éventuels effets parasites alvéolo-dentaires du dispositif classique, mais présente les inconvénients d'une nécessité d'intervention chirurgicale lors de la pose et de la dépose de l'appareil, ainsi qu'un coût financier important.



Figure 44 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie, portant une plaque de Deshayes (CHU de Nantes)



Figure 45 : Photographie intrabuccale occlusale d'une patiente portant un Quad Helix (CHU de Nantes)



Figure 46 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient portant un disjoncteur (CHU de Nantes)

Dans les sens vertical et antéro-postérieur, la principale dysmorphose squelettique ayant montré un lien d'association avec l'oligodontie est une **hypoplasie du maxillaire**, avec rétromaxillie et insuffisance verticale antérieure [1, 16, 35, 37, 43, 71, 103]. L'appareillage orthopédique qui fait référence pour la correction de cette dysmorphose est l'utilisation de forces extra-orales sur **masque de protraction de Delaire**. Ce dernier a pour but la stimulation de la croissance de la suture fronto-naso-maxillaire, ce qui va augmenter la quantité de croissance de l'os maxillaire vers le bas et l'avant.

Il est constitué d'un appui extra-oral fronto-mentonnier, de tractions élastiques d'intensité comprise entre 800 et 1500g [23], et d'un élément intra-buccal pouvant être :

- Une **gouttière en résine acrylique**, qui pourra être utilisée en denture temporaire, ou dans les cas d'oligodontie sévère contre-indiquant les appuis dentaires importants.
- Un **double arc intra-oral** scellé par des bagues molaires, si la valeur d'ancrage de ces dents est jugée suffisante [fig. 47].
- Un **système d'ancrage osseux par mini-vis ou mini-plaques** en cas d'oligodontie sévère ne permettant pas d'ancrage dentaire suffisant [46].



Figure 47 : Photographies intrabuccales d'une patiente portant un double arc intra-oral scellé sur bagues molaires (CHU de Nantes)

Grâce à l'évolution des techniques chirurgicales et des connaissances en termes d'intégration de biomatériaux intra-osseux, un autre type de dispositif orthopédique pourrait s'avérer intéressant pour la correction des classes III squelettiques par rétromaxillie que présentent souvent les patients atteints d'oligodontie. Il s'agit de l'utilisation de **tractions élastiques orthopédiques sur mini-plaques d'ostéosynthèse** vissées sur le maxillaire et la mandibule dans leur partie basale [31, 36, 42] [fig. 48]. Ce système montre de bons résultats à court terme et permettrait de s'affranchir du problème de faible ancrage dentaire qui peut exister dans le cadre des oligodonties, ainsi que de prévenir tout risque de mouvements dentaires potentiellement iatrogènes.

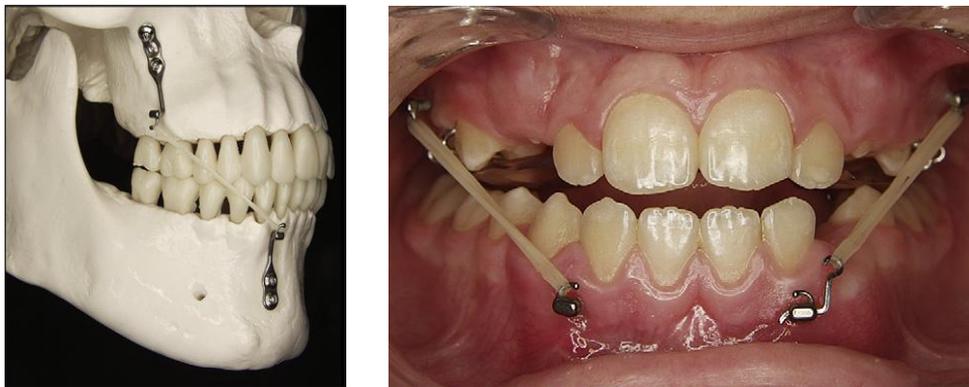


Figure 48 : Photographie de simulation sur crâne sec, et photographie intrabuccale montrant l'utilisation de tractions élastiques orthopédiques de classe III sur mini-plaques d'ostéosynthèse [31,36]

Cependant, ce type de dispositif présente plusieurs inconvénients. D'une part, il implique la nécessité de deux interventions chirurgicales : une pour la mise en place des mini-plaques, et une pour leur dépose, il peut ainsi être difficile à accepter par le patient et ses parents. D'autre part, la technique étant récente, aucune étude clinique ne permet d'objectiver la stabilité et l'efficacité à long terme de ce type de thérapeutique.

III. 2. 2. 3. L'orthodontie pré-prothétique

Après la correction orthopédique des dysmorphoses squelettiques et le rétablissement de fonctions oro-faciales physiologiques, une thérapeutique orthodontique pré-prothétique est systématiquement mise en œuvre [17, 29, 136].

Celle-ci a pour but la préparation des arcades dentaires aux traitements prothétiques « de transition », qui accompagneront l'enfant en croissance en attente de sa réhabilitation bucco-dentaire « d'usage » à l'âge adulte. Le projet prothétique de transition doit avoir été précisément établi en concertation pluridisciplinaire, afin que l'orthodontiste sache exactement quels déplacements dentaires il doit entreprendre [29].

Les buts de cette orthodontie pré-prothétique seront :

- L'établissement d'une occlusion équilibrée, avec des arcades dentaires coordonnées.
- La redistribution des zones édentées telle qu'elle a été prévue dans le projet prothétique.
- L'obtention de l'espace prothétique nécessaire dans les trois dimensions.
- La conservation du plus grand nombre possible de dents temporaires résiduelles afin d'optimiser le capital osseux alvéolaire en vue de la réhabilitation prothétique finale.

L'un des problèmes majeurs du traitement orthodontique des patients atteints d'oligodontie réside dans la faiblesse de l'ancrage. En effet, plus le matériel dentaire est affaibli au départ, plus il sera difficile pour l'orthodontiste d'obtenir la résistance stable dont il aura besoin pour les différents déplacements à entreprendre [17].

Le praticien aura donc plus souvent recours, chez ces patients, à des auxiliaires d'ancrage tels que l'arc transpalatin, l'arc lingual, des forces extra-orales ou encore l'arc de base, mais également à des techniques d'ancrage osseux à l'aide de mini-vis ou de mini-plaques [82, 127, 136]. Cette alternative, avec l'avancée des techniques chirurgicales, est de plus en plus fréquemment utilisée dans le cadre des oligodonties car elle permet de s'affranchir de tout mouvement dentaire dit

« parasite » sur une éventuelle unité d'ancrage naturelle et de limiter les risques iatrogènes en minimisant les déplacements dentaires. Il est à noter également que l'on observe parfois chez ces patients une ankylose de molaires temporaires résiduelles. Ces dernières peuvent aussi constituer un très bon renfort d'ancrage pour le traitement orthodontique.

Une fois le projet prothétique bien visualisé, et les problèmes liés à l'ancrage bien objectivés et anticipés, le traitement orthodontique par technique multiattache peut être initié.

Les rotations et versions dentaires que présentent souvent ces patients seront corrigées par alignement et nivellement orthodontique [136].

Les diastèmes interdentaires, et les zones d'édentements, seront redistribués selon ce qui a été décidé dans le projet prothétique. Certains espaces seront refermés, d'autres seront maintenus, voire parfois ré-ouverts [29, 136]. Pour cela, le praticien pourra avoir recours à :

- Des **arcs à boucles de fermeture** d'espaces.
- Des **tractions élastiques** intra-arcades, ou inter-arcades.
- Des **ressorts « passifs »** de maintien d'espace.
- Des **ressorts « actifs »** d'ouverture d'espace.
- De **tractions directes ou indirectes sur mini-vis** ou mini-plaques pour les mouvements importants, et pour limiter les effets dentaires parasites.

Dans le sens transversal, la concordance des deux arcades sera obtenue grâce à la coordination des arcs orthodontiques [136], associée ou non à l'utilisation :

- D'un **Quad Helix**, pour favoriser l'expansion transversale de l'arcade et la dérotation des premières molaires maxillaires.
- D'éventuelles **courbures d'activation** de premier ordre sur les arcs.
- D'**élastiques croisés** en « criss cross » pour les malpositions ponctuelles.

Dans le sens vertical, l'excès de recouvrement incisif et la faible dimension verticale d'occlusion souvent associées aux oligodonties [1, 16, 35, 71, 103, 136] pourront être corrigés par :

- **Ingression incisive** : à l'aide d'**arcs de base d'ingression** par exemple, ou encore de **tractions directes ou indirectes sur mini-vis** en positions apicales. Il est à noter que pour ce type de mouvement, des forces les plus légères possibles seront utilisées, et des contrôles radiographiques fréquents seront réalisés, pour prévenir au mieux l'apparition de résorptions radiculaires sur ce matériel dentaire déjà affaibli [fig. 50, fig. 51].
- **Egression molaire** : celle-ci sera souvent préférée dans le cadre des oligodonties, car elle permet de corriger la chute de dimension verticale d'occlusion que présentent ces patients, et de restaurer un espace prothétique vertical convenable pour les zones d'édentement postérieures. Pour cela l'orthodontiste pourra avoir recours par exemple à un **plan de morsure** permettant le désengrènement des molaires, associé à des **forces élastiques verticales** d'égression sur ces dernières [122] [fig. 52].

D'un point de vue biomécanique, l'**arc de base d'ingression** est assimilable à une situation en « V asymétrique » de Burstone [fig. 49].

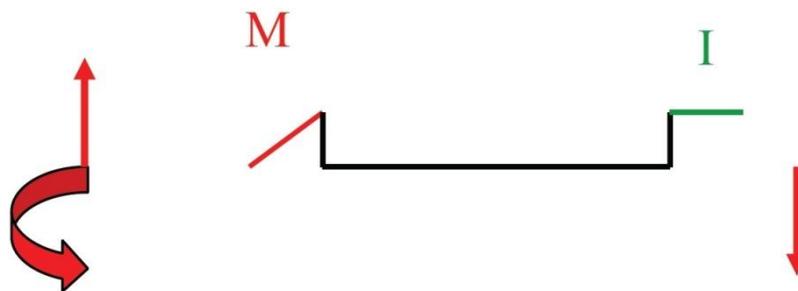


Figure 49 : Représentation schématique d'un arc de base d'ingression, constituant en vue latérale une situation d'équilibre en « V asymétrique » de Burstone

L'activation d'une information de **Tip-Back molaire**, ayant pour but l'obtention d'une ingression incisive, créera un couple de forces sur le système, entraînant inévitablement un effet dit

« parasite » d'égression molaire. Pour s'affranchir de cette égression molaire, le praticien pourra avoir recours à des **sectionnels latéraux de stabilisation** [fig. 50], ou encore à un auxiliaire d'ancrage molaire comme l'**arc transpalatin**. Si au contraire l'orthodontiste cherche à obtenir une ingression incisive et une égression molaire, il pourra utiliser cet arc de base sans sectionnels de stabilisation, et ainsi tirer profit de cet effet « parasite » [fig. 51]. C'est souvent le cas dans le cadre de l'oligodontie, afin d'améliorer d'une part les rapports incisifs et donc l'espace prothétique antérieur, et d'augmenter d'autre part la hauteur faciale inférieure des patients par égression molaire.

L'utilisation de **tractions directes sur mini-vis**, est assimilable à un système biomécanique plus simple, supprimant les effets « parasites » dans le sens vertical, pour n'obtenir qu'un mouvement d'ingression.

Enfin, l'utilisation d'un **plan de morsure de désengrènement molaire** associé à des **forces élastiques verticales** sur ces dernières [fig. 52], simplifie également le système de forces, mais entraîne malgré tout un effet « parasite » d'ingression des secteurs entrant en contact occlusal avec le plan de morsure.



Figure 50 : Photographies intrabuccales de la patiente B, en cours de traitement orthodontique
(CHU de Nantes)

Notons l'utilisation d'un plan de morsure rétro-incisif sur pastille de Nance, associé à un arc de base d'ingression maxillaire, pour favoriser l'ingression incisive et l'égression molaire. Notons également que les arcs sectionnels latéraux ont été utilisés dans ce cas pour y adjoindre des forces élastiques verticales.



Figure 51 : Photographie intrabuccale de face d'un patient de 11 ans atteint d'oligodontie, en cours de traitement orthodontique (CHU de Nantes)

Notons l'utilisation d'un arc de base d'ingression maxillaire, sans sectionnels de stabilisation.



Figure 52 : Photographies intrabucales occlusales du patient A, en cours de traitement orthodontique (CHU de Nantes)

Notons l'utilisation d'un plan de morsure de désengrènement molaire sur prothèse amovible provisoire mandibulaire, associé à des forces élastiques verticales, pour obtenir l'égression des secteurs postérieurs.

Dans le sens sagittal, dans la mesure du possible, le praticien recherchera l'obtention d'une classe I d'Angle molaire et canine. Cependant, les patients atteints d'oligodontie présentant un matériel dentaire affaibli, cet idéal occlusal sera moins fréquemment réalisable que chez les patients dont la formule dentaire est complète. L'orthodontiste cherchera donc parfois à obtenir des rapports occlusaux sagittaux « de compromis », comme des classes II ou III molaires « thérapeutiques ». Ces mouvements seront obtenus par l'association :

- Des **forces mésialantes ou distalantes** intra-arcades de fermeture et d'ouverture d'espaces citées ci-dessus.
- De **forces élastiques inter-maxillaires**.

De plus, la rétro-inclinaison des incisives maxillaires fréquemment associée à l'oligodontie [1, 16, 35, 71, 103, 136] pourra être corrigée par :

- Des **déformations de 3^e ordre** sur les arcs, porteuses d'une information de torque incisif corono-vestibulaire.
- Des **arcs à boucles de torque corono-vestibulaire** incisif.
- Des **arcs à boucles d'avancement** incisif.

En cas d'inclusions dentaires associées, la désinclusion par **traction chirurgico-orthodontique** de ces dents sera souvent indiquée pour augmenter le capital dentaire du patient, déjà réduit. Dans ce cas aussi, l'ancrage est une problématique majeure [86, 140]. Le praticien aura donc souvent recours à l'utilisation d'auxiliaires d'ancrage comme les mini-vis ou à des solutions moins « conventionnelles ». Par exemple, dans leur rapport de cas de 2004, Yenisey et ses collaborateurs utilisent une prothèse adjointe provisoire comme renfort d'ancrage, chez un patient atteint de dysplasie ectodermique hypohidrotique responsable d'une oligodontie sévère [140] [fig. 53].



Figure 53 : Photographies intrabuccales occlusales montrant la désinclusion chirurgico-orthodontique de la dent n°13 d'un patient atteint de dysplasie ectodermique, par utilisation d'une force élastique sur une prothèse amovible [140]

Enfin, dans certains cas dictés par le projet prothétique, l'orthodontiste devra appliquer des mouvements spécifiques sur certaines dents qui présentent une morphologie inadaptée à leur position finale. Par exemple, sur une canine dont le projet prothétique prévoit de « maquiller » la couronne, par coronoplastie ou par facette, pour lui donner la morphologie d'une incisive latérale, l'orthodontiste appliquera un **torque corono-vestibulaire**, à l'aide de **déformations de 3^e ordre** sur l'arc. En effet, la morphologie radiculaire des canines n'est pas la même que celle des incisives latérales et l'absence d'application de ce torque provoquerait une convexité excessive des tissus osseux et gingivaux vestibulaires. Cette « bosse canine » serait très néfaste à l'intégration esthétique de ce type de restauration.

Il est à noter également qu'au cours de son traitement multiattache, l'orthodontiste devra veiller au maintien d'une esthétique dentaire convenable, en remplaçant les dents absentes par des dents prothétiques ligaturées sur les arcs, pour que ses thérapeutiques, souvent longues et lourdes pour le patient, soient vécues par celui-ci dans les meilleures conditions psycho-sociales possibles [52] [fig 54].



Figure 54 : Photographies intrabuccales montrant l'utilisation de dents prothétiques remplaçant 12 et 22 ligaturées sur l'arc orthodontique d'une patiente atteinte d'oligodontie (CHU de Nantes)

A la fin de cette phase de traitement, l'orthodontiste doit avoir réussi à répartir les dents présentes sur les arcades comme il a été décidé en concertation pluridisciplinaire, tout en ayant rétabli un plan d'occlusion stable et fonctionnel, et en ayant harmonisé les rapports entre les dents antérieures et les lèvres pour participer au rétablissement d'une esthétique convenable.

III. 2. 2. 4. La contention orthodontique

La phase de contention après ce traitement orthodontique de l'enfant en croissance est essentielle. Elle permet le maintien des résultats obtenus jusqu'à l'âge adulte, tout en laissant la croissance basale et alvéolaire s'exprimer dans de bonnes conditions. Cette période de contention est souvent longue, car elle débute immédiatement après la période d'orthodontie active et ne se termine qu'à la fin de la croissance du patient.

Chez le patient atteint d'oligodontie, cette phase de contention est intimement liée, voire confondue, avec la phase de réhabilitation prothétique « de transition » réalisée par l'odontologiste pédiatrique. En effet, dans la plupart des cas, les prothèses de temporisation de l'enfant feront office de dispositifs de contention, tout en rétablissant l'esthétique et la fonction occlusale [136].

Ces prothèses seront en général amovibles, avec crochets ou bandeaux circonférentiels, et devront être refaites ou réadaptées régulièrement aux changements inhérents à la croissance de l'enfant [52, 85].

En plus de rétablir l'esthétique et de potentialiser le coefficient masticatoire, ces dispositifs permettront aussi le maintien des espaces interdentaires et de la dimension verticale d'occlusion. De plus, ils empêcheront d'éventuelles interpositions linguale, labiale ou jugale dans les zones édentées, ce qui participera au maintien de l'équilibre de la matrice fonctionnelle du patient.

Il est important de noter que même si c'est l'odontologiste pédiatrique qui réalise ces dispositifs, il semble évident que l'orthodontiste doit contrôler régulièrement que la position des différentes dents reste bien stable et que les fonctions oro-faciales restent bien normalisées.

III. 2. 3. Traitement de l'adulte

Chez le patient adulte, les thérapeutiques entreprises par l'orthodontiste ne tiennent plus compte des phénomènes de croissance cranio-faciale. Une nouvelle phase diagnostique, ainsi qu'une nouvelle concertation pluridisciplinaire sont mises en place, souvent sous la coordination du chirurgien dentiste responsable de la réhabilitation prothétique « finale » du patient.

L'orthodontie, une fois de plus, va de pair avec le traitement prothétique et elle est guidée par ce projet. A cette phase de la réhabilitation, il est très rare que le patient n'ait pas besoin d'orthodontie. Dans leur étude de 2007, Worsaae et ses collaborateurs observent que 92% des 112 patients atteints d'oligodontie suivis ont bénéficié d'un traitement orthodontique à l'âge adulte [136].

Ce traitement pourra être :

- **Orthodontique** : si le patient ne présente pas de dysmorphoses squelettiques associées ou qu'elles ont été corrigées par appareillage orthopédique.
- **Chirurgico-orthodontique** : si le patient présente des dysmorphoses cranio-faciales basales, et qu'il n'a pas bénéficié de thérapeutiques orthopédiques ou bien qu'elles n'ont pas suffi à corriger ces anomalies squelettiques.

III. 2. 3. 1. Traitement orthodontique de l'adulte

Si le patient a déjà bénéficié d'un traitement orthodontique dans l'enfance, suivi d'une réhabilitation prothétique « de transition », son traitement orthodontique à l'âge adulte sera simple et consistera en la correction d'éventuelles légères récurrences observées lors de la phase de contention, ainsi que l'optimisation de la position des dents, et particulièrement du parallélisme des axes radiculaires, guidées par le projet prothétique ou implanto-prothétique. Dans ce cas il est essentiel d'avoir informé, dès le début de la prise en charge thérapeutique, le patient et ses parents de la probable nécessité de reprise de traitement orthodontique à l'âge adulte.

Si le patient n'a pas bénéficié d'orthodontie et d'une contention rigoureuse lors de sa croissance, son traitement orthodontique répondra aux mêmes objectifs que ceux cités dans le chapitre traitant de l'orthodontie de l'enfant.

Les différents dispositifs que pourra utiliser l'orthodontiste sont également les mêmes que dans le chapitre traitant de l'orthodontie de l'enfant, ils ne seront donc pas décrits de nouveau dans cette partie. Cependant, chez l'adulte, le traitement d'orthodontie présentera certaines spécificités que nous allons étudier ici.

Tout d'abord, l'adulte émettra plus souvent que l'enfant la demande d'un traitement orthodontique le plus esthétique possible, et aura parfois du mal à accepter un équipement multiattache métallique. L'orthodontiste, face à cette doléance, pourra avoir recours à l'utilisation d'**attaches esthétiques en céramique**, à des **techniques d'orthodontie linguale**, ou encore à la **segmentation des arcs** pour n'équiper que les secteurs latéraux si le plan de traitement le permet [33].

Aussi, par rapport à l'enfant en croissance, l'adulte présente une diminution de la vascularisation de l'os alvéolaire et du ligament alvéolo-dentaire, ce qui induit une réduction des échanges métaboliques et une raréfaction des cellules ostéogéniques et du tissu ostéoïde. Les déplacements orthodontiques seront donc plus lents et plus difficiles à initier [33].

De plus, l'ancrage naturel, déjà altéré chez l'enfant souffrant d'oligodontie, l'est encore plus chez l'adulte, à cause d'une plus faible densité osseuse, d'une hauteur d'os parfois diminuée, et d'une rhizalyse plus importante des dents temporaires résiduelles [33].

L'orthodontiste aura donc plus souvent recours à des **techniques d'ancrage osseux par mini-vis ou mini-plaques** chez ces sujets, et devra effectuer ses déplacements dentaires avec une grande prudence, par des forces faibles et progressives.

Une autre alternative thérapeutique à cette faiblesse d'ancrage naturel peut être l'utilisation d'implants dentaires comme élément d'ancrage. En effet, dans certains cas, un ou plusieurs implants prévus dans la réhabilitation implanto-prothétique du patient pourront être placés avant, ou pendant le traitement orthodontique [72]. En plus de l'intérêt biomécanique orthodontique non négligeable qu'elle implique, cette technique permet aussi de réduire la durée du traitement du patient, souvent long et pénible pour un adulte. En revanche, ce principe thérapeutique ne peut être entrepris que sous réserve d'une parfaite coordination entre les acteurs du traitement, et surtout d'une visualisation très précise et rigoureuse du projet prothétique final, car l'implant doit être ostéointégré à l'endroit précis où il sera utile à la réhabilitation finale, sans possibilité de le déplacer ultérieurement.

Une autre spécificité de ce traitement d'orthodontie pré-prothétique chez l'adulte est la nécessité d'une gestion parfaite des axes radiculaires. En effet, ces patients vont souvent bénéficier d'implants dentaires, qui nécessitent une distance mésio-distale inter-coronaire et inter-radiculaire suffisante.

De plus, si lors du traitement de l'enfant, l'un des objectifs était la conservation du plus grand nombre de dents temporaires possibles afin de préserver le capital osseux alvéolaire, chez l'adulte, la valeur extrinsèque et intrinsèque de ces dernières sera précisément analysée par l'implantologiste ou le chirurgien dentiste et les dents temporaires au pronostic douteux seront extraites pour que la réhabilitation prothétique soit la plus pérenne possible.

III. 2. 3. 2. Traitement chirurgico-orthodontique de l'adulte

Si le patient adulte atteint d'oligodontie présente des dysmorphoses squelettiques basales associées, une intervention de chirurgie orthognathique est souvent indiquée. Celle-ci permet d'améliorer les relations squelettiques entre les bases osseuses maxillaire et mandibulaire, dans les trois dimensions de l'espace, comme nous l'avons vu dans le chapitre traitant de l'apport de la chirurgie maxillo-faciale.

En cas d'indication d'intervention de chirurgie orthognathique, l'orthodontie est indispensable et consistera en une phase active pré-chirurgicale, puis une seconde phase active post-chirurgicale.

Avant l'intervention, chez un patient dont la formule dentaire est complète, le traitement orthodontique a pour but l'obtention d'une correspondance entre l'arcade maxillaire et l'arcade mandibulaire lors de l'opération. Pour ce faire, l'orthodontiste va devoir supprimer les compensations dento-alvéolaires liées aux dysmorphoses squelettiques [30] [fig. 55].

Chez le patient atteint d'oligodontie, le traitement d'orthodontie pré-chirurgicale va devoir répondre d'une part aux mêmes impératifs de préparation des arcades que chez un patient sans agénésies, mais également aux impératifs pré-prothétiques ou pré-implantaires cités ci-dessus.

Ce traitement pré-chirurgical consistera donc d'une part en :

- l'alignement des dents,
- le nivellement des courbes de compensation,
- la correction des pro-alvéolies, des rétro-alvéolies, des endo-alvéolies ou des exo-alvéolies,
- la levée, souvent partielle, des supraclusions (la chirurgie elle-même y participera également).

D'autre part, afin de minimiser au maximum la phase d'orthodontie post-chirurgicale, ce traitement devra aussi obtenir :

- la redistribution des espaces interdentaires telle que le projet prothétique le prévoit,
- l'optimisation des axes radiculaires.

Le jour de l'intervention, ces objectifs doivent être remplis, et des **arcs orthodontiques dits « chirurgicaux »** sont mis en place. L'utilisation de mini-vis comme renfort d'ancrage indirect peut, ici aussi, s'avérer très intéressante pour augmenter la valeur de cette unité d'ancrage opératoire.

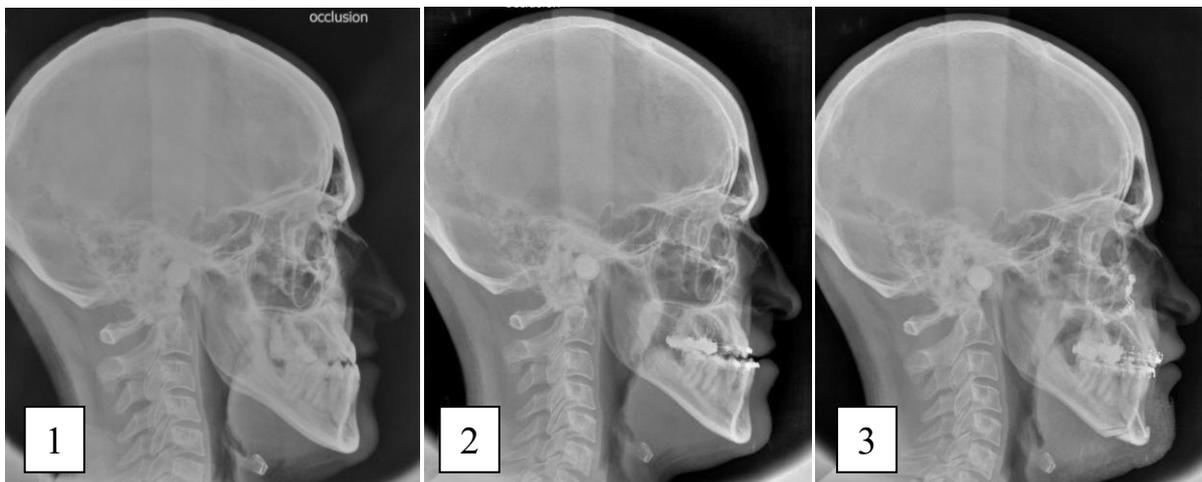


Figure 55 : Téléradiographies céphaliques de profil d'un patient de 33 ans atteint d'oligodontie isolée, associée à une classe III squelettique par rétromaxillie, traitée par ostéotomie de Le Fort 1 d'avancée maxillaire, disjonction chirurgicale et génioplastie de réduction (CHU de Nantes)

- **1 : Avant le traitement orthodontique** : notons la présence de compensations dento-alvéolaires, en particulier concernant les rapports incisifs.
- **2 : Après la préparation orthodontique pré-chirurgicale** : notons la suppression de ces compensations, avec aggravation contrôlée des rapports dentaires de classe III.
- **3 : Après l'intervention chirurgicale** : notons la normalisation des rapports sagittaux squelettiques et alvéolo-dentaires.

Après l'intervention, le traitement orthodontique a pour but de réaliser les finitions occlusales. Le praticien cherchera l'obtention d'une parfaite coordination des arcades, ainsi qu'une intercuspidation totale et serrée. Des **arcs dits « idéaux »** seront utilisés, sur lesquels seront appliquées des éventuelles déformations de premier, second et troisième ordre, en association avec des forces élastiques verticales d'intercuspidation [30].

Si les objectifs établis en consultation pluridisciplinaire ont bien été respectés, à ce stade le patient est prêt pour sa réhabilitation prothétique ou implanto-prothétique.

Notons qu'à ce moment, il est important que l'orthodontiste adresse son patient à l'implantologiste ou au chirurgien dentiste responsable de la prothèse, avant de procéder à la dépose de son équipement multiattache. C'est seulement lorsque ces derniers auront validé que la position et l'axe des dents présentes correspondent parfaitement au projet prothétique, que la dépose de l'appareillage pourra être effectuée.

CONCLUSION

En raison de la grande hétérogénéité phénotypique des oligodonties, ainsi que de la rareté de cette pathologie, il n'a pas été possible lors de ce travail d'établir des règles thérapeutiques systématisées. La réhabilitation bucco-dentaire multidisciplinaire des oligodonties, syndromiques ou isolées, semble individualisée et chaque cas présente ses spécificités diagnostiques et thérapeutiques. En revanche, une constante concernant la temporalité a été observée : ces traitements sont longs. En cas de diagnostic précoce, ils s'étendent de l'enfance jusqu'à l'âge adulte, pouvant ainsi durer plus d'une dizaine d'années.

Face au caractère rare et inhabituel de l'état bucco-dentaire de ces patients, l'orthopédiste dento-facial se trouve souvent démuni et peut avoir du mal à établir un plan de traitement cohérent, et à mettre en place les thérapeutiques les plus adaptées à cette affection. Pourtant, bien souvent, les moyens thérapeutiques les plus appropriés à cette réhabilitation sont relativement simples. La difficulté réside plus dans les décisions thérapeutiques et l'établissement d'un pronostic, que dans la mécanique orthodontique à mettre en œuvre.

Dans le cadre de l'oligodontie, l'interdisciplinarité entre les différents acteurs du traitement semble donc essentielle et le gage de la réussite des thérapeutiques orthodontiques et orthopédiques de ces patients semble être la visualisation précise du projet prothétique final avant même le démarrage du traitement. Le respect scrupuleux de ce principe par l'orthodontiste et la coordination régulière avec les autres spécialités facilitera beaucoup cette prise en charge. De plus, l'orthopédiste dento-facial doit avoir une bonne connaissance des techniques prothétiques et chirurgicales récentes, ainsi que de leurs impératifs. La prise en charge de ces patients doit être précoce, afin de permettre à l'enfant une croissance la plus harmonieuse possible, et un développement psychosocial normal.

Les centres de référence et les centres de compétence des manifestations odontologiques des maladies rares constituent également un atout majeur en termes d'aide au diagnostic, d'orientation des patients et de conseils thérapeutiques.

Pour finir, il est important d'admettre que chez ces patients, le capital dentaire étant très incomplet, le pronostic orthodontique et la solution thérapeutique, feront toujours l'objet d'un compromis.

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Figure 1 : Orthopantomogramme d'une patiente de 8 ans atteinte d'oligodontie des dentures temporaire et permanente (*CHU de Nantes*)

Figure 2 : Orthopantomogramme d'un patient de 15 ans atteint d'oligodontie de la denture permanente (patient A) (*CHU de Nantes*)

Figure 3 : Photographies intrabuccales occlusales et orthopantomogramme d'un patient de 8 ans atteint de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable d'une anodontie [73]

Figure 4 : Âges moyens d'éruption dentaire humaine [91]

Figure 5 : Photographies intrabuccales occlusales du patient A (*CHU de Nantes*)

Figure 6 : Photographie intrabuccale occlusale mandibulaire d'une patiente de 11 ans atteinte d'oligodontie, en début de traitement orthodontique (patiente B) (*CHU de Nantes*)

Figure 7 : Photographie intrabuccale en occlusion des secteurs 1 et 4 d'une patiente de 12 ans atteinte d'oligodontie (patiente C) (*CHU de Nantes*)

Figure 8 : Âges moyens de calcification dentaire humaine [91]

Figure 9 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales du patient A (*CHU de Nantes*)

Figure 10 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales de la patiente B (*CHU de Nantes*)

Figure 11 : Orthopantomogramme et photographies intrabuccales de la patiente C (*CHU de Nantes*)

Figure 12 : Représentation schématique de l'étiologie des oligodonties

Figure 13 : Photographies exobuccales d'une patiente atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique (*CHU de Nantes*)

Figure 14 : Photographies intrabuccales d'une patiente de 13 ans atteinte d'incontinentia pigmenti (*CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux*)

Figure 15 : Photographie exobuccale de face d'un patient atteint du syndrome de Van der Woude [45]

Figure 16 : Photographies exobuccales d'une patiente de 14 ans atteinte du syndrome de Williams (*CHU de Nantes*)

Figure 17 : Photographies montrant les quatre malformations caractéristiques chez un patient atteint du syndrome de Rieger [132]

Figure 18 : Cliché radiographique montrant une phalange digitale médiane en « aile d'ange » chez un sujet atteint du syndrome ASPED (www.mypacs.net)

Figure 19 : Photographies d'un sujet atteint du syndrome de Kallmann [5]

Figure 20 : Photographies exobuccales montrant le faciès caractéristique de deux sujets atteints du syndrome de Johanson-Blizzard [59]

Figure 21 : Photographies exobuccales montrant le faciès caractéristique de deux sujets atteints du syndrome de Kabuki [87]

Figure 22 : Tableau récapitulatif des principaux autres signes remarquables par le chirurgien dentiste des syndromes polymalformatifs responsables d'oligodontie

Figure 22 (Bis) : Tableau récapitulatif des principaux autres signes remarquables par le chirurgien dentiste des syndromes polymalformatifs responsables d'oligodontie

Figure 23 : Tableau récapitulatif des génotypes et phénotypes d'oligodonties isolées actuellement connus

Figure 24 : Orthopantomogramme d'une patiente de 34 ans atteinte d'agénésies dentaires et ayant subi une radiothérapie anticancéreuse dans l'enfance (*CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux*)

Figure 25 : Photographies intrabuccales occlusales de la patiente B, en début de traitement orthodontique (*CHU de Nantes*)

Figure 26 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'une patiente de 11 ans atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable entre autres d'une oligodontie (*CHU de Nantes*)

Figure 27 : Photographie intrabuccale en occlusion de face et orthopantomogramme d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie sévère (*CHU de Nantes, courtoisie du Dr Lopez-Cazaux*)

Figure 28 : Modèles d'étude d'une patiente de 11 ans atteinte de dysplasie ectodermique hypohidrotique, responsable entre autres d'une oligodontie (*CHU de Nantes*)

Figure 29 : Modèle d'étude en occlusion de face d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie sévère (*CHU de Nantes*)

Figure 30 : Modèles d'étude en occlusion de face et de profil de la patiente B, atteinte d'oligodontie isolée (*CHU de Nantes*)

Figure 31 : Modèles d'étude en occlusion de profil gauche et droit du patient A, atteint d'oligodontie isolée (*CHU de Nantes*)

Figure 32 : Téléradiographie céphalique de profil de la patiente B (*CHU de Nantes*)

Figure 33 : Téléradiographie céphalique de profil du patient A (*CHU de Nantes*)

Figure 34 : Téléradiographie céphalique de profil d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie isolée (*CHU de Nantes*)

Figure 35 : Photographie exobuccale de profil de la patiente B (*CHU de Nantes*)

Figure 36 : Photographie exobuccale de profil d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie isolée (*CHU de Nantes*)

Figure 37 : Essais de photographies exobuccales du sourire de face de la patiente B, atteinte d'oligodontie isolée (*CHU de Nantes*)

Figure 38 : Schéma récapitulatif des caractéristiques oro-faciales des individus atteints oligodonties

Figure 39 : Représentation schématique chronologique d'un exemple d'interdisciplinarité au sein du plan de traitement global d'un patient atteint d'oligodontie

Figure 40 : Ensemble des examens complémentaires nécessaires au diagnostic orthodontique d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie (*CHU de Nantes*)

Figure 41 : Photographies intrabuccales en occlusion de face de deux patients de 11 ans atteints d'oligodontie, portant : à gauche un plan de morsure rétro-incisive (patiente B) et à droite un arc de base d'ingression sans sectionnels de stabilisation (*CHU de Nantes*)

Figure 42 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie, portant une plaque de Deshayes (*CHU de Nantes*)

Figure 43 : Photographies intrabuccales occlusales d'une patiente portant un Quad Helix avec bras de Crozat, afin d'obtenir la vestibulo-version de la dent n°12 (*CHU de Nantes*)

Figure 44 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient de 7 ans atteint d'oligodontie, portant une plaque de Deshayes (*CHU de Nantes*)

Figure 45 : Photographie intrabuccale occlusale d'une patiente portant un Quad Helix (*CHU de Nantes*)

Figure 46 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient portant un disjoncteur (*CHU de Nantes*)

Figure 47 : Photographies intrabuccales d'une patiente portant un double arc intra-oral scellé sur bagues molaires (*CHU de Nantes*)

Figure 48 : Photographie de simulation sur crâne sec, et photographie intrabuccale montrant l'utilisation de tractions élastiques orthopédiques de classe III sur mini-plaques d'ostéosynthèse [31,36]

Figure 49 : Représentation schématique d'un arc de base d'ingression, constituant en vue latérale une situation d'équilibre en « V asymétrique » de Burstone

Figure 50 : Photographies intrabuccales de la patiente B, en cours de traitement orthodontique (*CHU de Nantes*)

Figure 51 : Photographie intrabuccale de face d'un patient de 11 ans atteint d'oligodontie, en cours de traitement orthodontique (*CHU de Nantes*)

Figure 52 : Photographies intrabuccales occlusales du patient A, en cours de traitement orthodontique (*CHU de Nantes*)

Figure 53 : Photographies intrabuccales occlusales montrant la désinclusion chirurgico-orthodontique de la dent n°13 d'un patient atteint de dysplasie ectodermique, par utilisation d'une force élastique sur une prothèse amovible [140]

Figure 54 : Photographies intrabuccales montrant l'utilisation de dents prothétiques remplaçant 12 et 22 ligaturées sur l'arc orthodontique d'une patiente atteinte d'oligodontie (*CHU de Nantes*)

Figure 55 : Téléradiographies céphaliques de profil d'un patient de 33 ans atteint d'oligodontie isolée, associée à une classe III squelettique par rétro-maxillie, traitée par ostéotomie de Le Fort 1 d'avancée maxillaire, disjonction chirurgicale et génio-plastie de réduction (*CHU de Nantes*)

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **ACHARYA PN, JONES SP, MOLES D et coll.**
A cephalometric study to investigate the skeletal relationships in patients with increasing severity of hypodontia.
Angle Orthod 2010;**80**(4):511-8.
2. **AHMAD W, BRANCOLINI V, UL FAIYAZ MF et coll.**
A locus for autosomal recessive hypodontia with associated dental anomalies maps to chromosome 16q12.1.
Am J Hum Genet 1998;**62**(4):987-91.
3. **ALALUUSUA S, CALDERARA P, GERTHOUS PM et coll.**
Developmental dental aberrations after the dioxin accident in Seveso.
Environ Health Perspect 2004;**112**(13):1313-8.
4. **APAJALAHTI S, ARTE S et PIRINEN S.**
Short root anomaly in families and its association with other dental anomalies.
Eur J Oral Sci 1999;**107**(2):97-101.
5. **ARKONCEL ML, ARKONCEL FR et LANTION-ANG FL.**
A case of Kallmann syndrome.
BMJ Case Rep 2011 [Epub ahead of print]
6. **ARTE S, NIEMINEN P, APAJALAHTI S et coll.**
Characteristics of incisor-premolar hypodontia in families.
J Dent Res 2001;**80**(5):1445-50.
7. **ARTE S et PIRINEN S.**
Hypodontia.
Orphanet encyclopedia, 2004.
<https://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-hypodontia.pdf>
8. **ARZOO PS, KLAR J, BERGENDAL B et coll.**
WNT10A mutations account for ¼ of population-based isolated oligodontia and show phenotypic correlations.
Am J Med Genet A 2014;**164A**(2):353-9.
9. **ASLAN BI, UÇÜNCÜ N et DOGAN A.**
Long-term follow-up of a patient with multiple congenitally missing teeth treated with autotransplantation and orthodontics.
Angle Orthod 2010;**80**(2):396-404.
10. **ATKIN NB, BERNHEIN A, HURET JL et coll.**
Atlas of genetics and cytogenetics in oncology and haematology.
<http://atlasgeneticsoncology.org/>

11. **AYUB M, UR-REHMAN F, YASINZAI M et coll.**
A novel missense mutation in the ectodysplasin-A (EDA) gene underlies X-linked recessive nonsyndromic hypodontia.
Int J Dermatol 2010;**49**(12):1399-402.
12. **AZEEM Z, NAQVI SK, ANSAR M et coll.**
Recurrent mutations in functionally-related EDA and EDAR genes underlie X-linked isolated hypodontia and autosomal recessive hypohidrotic ectodermal dysplasia.
Arch Dermatol Res 2009;**301**(8):625-9.
13. **BACCETTI T.**
A controlled study of associated dental anomalies.
Angle Orthod 1998;**68**(3):267-74.
14. **BASSIGNY F.**
Manuel d'orthopédie dento-faciale.
Paris : Masson, 1983.
15. **BAYAT M, KHOBYARI MM, DALBAND M et coll.**
Full mouth implant rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia after orthognathic surgery, sinus and ridge augmentation: a clinical report.
J Adv Prosthodont 2011;**3**(2):96-100.
16. **BEN-BASSAT Y et BRIN I.**
Skeletal and dental patterns in patients with severe congenital absence of teeth.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2009 ;**135**(3):349-56.
17. **BERGENDAL B, BERGENDAL T, HALLONSTEN AL et coll.**
A multidisciplinary approach to oral rehabilitation with osseointegrated implants in children and adolescents with multiple aplasia.
Eur J Orthod 1996;**18**(2):119-29.
18. **BERGENDAL B, EKMAN A et NILSSON P.**
Implant failure in young children with ectodermal dysplasia: a retrospective evaluation of use and outcome of dental implant treatment in children in Sweden.
Int J Oral Maxillofac Implants 2008;**23**(3):520-4.
19. **BERGENDAL B, KLAR J, STECKSÉN-BLICKS C et coll.**
Isolated oligodontia associated with mutations in EDARADD, AXIN2, MSX1, and PAX9 genes.
Am J Med Genet A 2011;**155A**(7):1616-22.
20. **BERGENDAL B, MCALLISTER A et STECKSÉN-BLICKS C.**
Orofacial dysfunction in ectodermal dysplasias measured using the Nordic Orofacial Test-Screening protocol.
Acta Odontol Scand 2009;**67**(6):377-81.
21. **BLOCH-ZUPAN A, SEDANO H et SCULLY C.**
Dento/Oro/Craniofacial Anomalies and Genetics.
Paris : Elsevier, 2012.

22. **BOEIRA BR JR et ECHEVERRIGARAY S.**
Novel missense mutation in PAX9 gene associated with familial tooth agenesis.
J Oral Pathol Med 2013;**42**(1):99-105.

23. **BOILEAU MJ.**
Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte. Tome 1, Principes et moyens thérapeutiques.
Paris : Masson, 2011.

24. **BONDARETS N et MCDONALD F.**
Analysis of the vertical facial form in patients with severe hypodontia.
Am J Phys Anthropol 2000;**111**(2):177-84.

25. **BU X, KHALAF K et HOBSON RS.**
Dental arch dimensions in oligodontia patients.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2008;**134**(6):768-72.

26. **BURAL C, OZTAS E, OZTURK S et coll.**
Multidisciplinary treatment of non-syndromic oligodontia.
Eur J Dent 2012;**6**(2):218-26.

27. **CALLAHAN N, MODESTO A, MEIRA R et coll.**
Axis inhibition protein 2 (AXIN2) polymorphisms and tooth agenesis.
Arch Oral Biol 2009;**54**(1):45-9.

28. **CANAL P ET CHABRE C.**
Treatment of agenesis.
Inf Dent 1981;**63**(5):385-94.

29. **CARTER NE, GILLGRASS TJ, HOBSON RS et coll.**
The interdisciplinary management of hypodontia: orthodontics.
Br Dent J 2003 12;**194**(7):361-6.

30. **CASTEIGT J, FAURE J, LABARRERE H et coll.**
Symbiose chirurgico-occluso-orthodontique dans les dysmorphies maxillofaciales.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-499-A-10, 2006.

31. **CEVIDANES L, BACCETTI T, FRANCHI L et coll.**
Comparison of two protocols for maxillary protraction: bone anchors versus face mask with rapid maxillary expansion.
Angle Orthod 2010;**80**(5):799-806.

32. **CHEN YJ, LIU YJ, BAI HH et coll.**
Identification of mutation in PAX9 gene in a Mongolian family with non-syndromic oligodontia.
Zhonghua Kou Qiang Yi Xue Za Zhi 2013;**48**(8):490-3.

33. **CHICHE-UZAN L, CANAL P, LEGALL M et coll.**
Particularités de l'orthodontie de l'adulte.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-498-A-20, 2007.

34. **CHUNG DW, VANG MS, PARK SW et coll.**
Oral rehabilitation for a patient with oligodontia and maxillary hypoplasia.
J Adv Prosthodont 2009;**1**(1):6-9.
35. **CHUNG LK, HOBSON RS, NUNN JH et coll.**
An analysis of the skeletal relationships in a group of young people with hypodontia.
J Orthod 2000;**27**(4):315-8.
36. **CORNELIS MA, SCHEFFLER NR, MAHY P et coll.**
Modified miniplates for temporary skeletal anchorage in orthodontics: placement and removal surgeries.
J Oral Maxillofac Surg 2008;**66**(7):1439-45.
37. **CRETON M, CUNE MS, DE PUTTER C et coll.**
Dentofacial characteristics of patients with hypodontia.
Clin Oral Investig 2010;**14**(4):467-77.
38. **CUBUKCU CE, SEVINIR B et ERCAN I.**
Disturbed dental development of permanent teeth in children with solid tumors and lymphomas.
Pediatr Blood Cancer 2012;**58**(1):80-4.
39. **DAS P, HAI M, ELCOCK C et coll.**
Novel missense mutations and a 288-bp exonic insertion in PAX9 in families with autosomal dominant hypodontia.
Am J Med Genet A 2003;**118A**(1):35-42.
40. **DAS P, STOCKTON DW, BAUER C et coll.**
Haploinsufficiency of PAX9 is associated with autosomal dominant hypodontia.
Hum Genet 2002;**110**(4):371-6.
41. **DAUGAARD-JENSEN J, NODAL M et KJAER I.**
Pattern of agenesis in the primary dentition: a radiographic study of 193 cases.
Int J Paediatr Dent 1997;**7**(1):3-7.
42. **DE CLERCK HJ, CORNELIS MA, CEVIDANES LH et coll.**
Orthopedic traction of the maxilla with miniplates: a new perspective for treatment of midface deficiency.
J Oral Maxillofac Surg 2009;**67**(10):2123-9.
43. **DELLAVIA C, CATTI F, SFORZA C et coll.**
Craniofacial growth in ectodermal dysplasia. An 8 year longitudinal evaluation of Italian subjects.
Angle Orthod 2010;**80**(4):733-39.
44. **DELLAVIA C, SFORZA C, MALERBA A et coll.**
Palatal size and shape in 6-year olds affected by hypohidrotic ectodermal dysplasia.
Angle Orthod 2006;**76**(6):978-83.
45. **DESHMUKH PK, DESHMUKH K, MANGALGI A et coll.**
Van der woude syndrome with short review of the literature.
Case Rep Dent 2014;2014:871460.

46. **ENACAR A, GIRAY B, PEHLIVANOGLU M et coll.**
Facemask therapy with rigid anchorage in a patient with maxillary hypoplasia and severe oligodontia.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2003;**123**(5):571-7.
47. **FARMAKIS I et MARCON JL.**
Bilan photographique en orthodontie.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-460-D-15, 2007.
48. **FAVOT P et PERRIER D'ARC G.**
Examen clinique de la face en orthopédie dentofaciale.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-460-A-10, 1997.
49. **FIorentino G et Vecchione P.**
Multiple congenitally missing teeth: treatment outcome with autologous transplantation and orthodontic space closure.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2007;**132**(5):693-703.
50. **FRAZIER-BOWERS SA, GUO DC, CAVENDER A et coll.**
A novel mutation in human PAX9 causes molar oligodontia.
J Dent Res 2002;**81**(2):129-33.
51. **GOLA R, CHEYNET F, GUYOT L et coll**
Analyse céphalométrique fonctionnelle et esthétique de profil.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-455-E-22, 2005.
52. **GONÇALVES TM, GONÇALVES LM, SABINO-BEZERRA JR et coll.**
Multidisciplinary therapy of extensive oligodontia: a case report.
Braz Dent J 2013;**24**(2):174-8.
53. **HAN D, GONG Y, WU H et coll.**
Novel EDA mutation resulting in X-linked non-syndromic hypodontia and the pattern of EDA-associated isolated tooth agenesis.
Eur J Med Genet 2008;**51**(6):536-46.
54. **HAUTE AUTORITE DE SANTE.**
Traitement des agénésies dentaires multiples liées aux dysplasies ectodermiques ou à d'autres maladies rares.
Service évaluation des actes professionnels, 2006.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/synthese_agenesie_2007_01_24__13_56_26_543.pdf
55. **HAUTE AUTORITE DE SANTE.**
Traitement implantoprothétique de l'adulte atteint d'agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare.
Avis sur les actes.
Service évaluation des actes professionnels, 2010.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-07/avis_agenesie_adulte.pdf

56. **HAUTE AUTORITE DE SANTE.**
Traitement implantoprothétique de l'adulte atteint d'agénésies dentaires multiples liées à une maladie rare.
Rapport d'évaluation technologique.
Service évaluation des actes professionnels, 2010.
http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2010-07/rapport_agenesie_adulte.pdf
57. **HOBKIRK JA, GOODMAN JR et JONES SP.**
Presenting complaints and findings in a group of patients attending a hypodontia clinic.
Br Dent J 1994;**177**(9):337-9.
58. **HOBSON RS, CARTER NE, GILLGRASS TJ et coll.**
The interdisciplinary management of hypodontia: the relationship between an interdisciplinary team and the general dental practitioner.
Br Dent J 2003;**194**(9):479-82.
59. **HWANG CS, SUKALO M, BATYGIN O et coll.**
Ubiquitin ligases of the N-end rule pathway: assessment of mutations in UBR1 that cause the Johanson-Blizzard syndrome.
PLoS One 2011;**6**(9):e24925.
60. **JEPSON NJ, NOHL FS, CARTER NE et coll.**
The interdisciplinary management of hypodontia: restorative dentistry.
Br Dent J 2003;**194**(6):299-304.
61. **JUMLONGRAS D, BEI M, STIMSON JM et coll.**
A nonsense mutation in MSX1 causes Witkop syndrome.
Am J Hum Genet 2001;**69**(1):67-74.
62. **JUMLONGRAS D, LIN JY, CHAPRA A et coll.**
A novel missense mutation in the paired domain of PAX9 causes non-syndromic oligodontia.
Hum Genet 2004;**114**(3):242-9.
63. **KANTAPUTRA P et SRIPATHOMSAWAT W.**
WNT10A and isolated hypodontia.
Am J Med Genet A 2011;**155A**(5):1119-22.
64. **KHABOUR OF, MESMAR FS, AL-TAMIMI F et coll.**
Missense mutation of the EDA gene in a Jordanian family with X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia: phenotypic appearance and speech problems.
Genet Mol Res 2010;**9**(2):941-8.
65. **KIM JW, SIMMER JP, LIN BP et coll.**
Novel MSX1 frameshift causes autosomal-dominant oligodontia.
J Dent Res 2006;**85**(3):267-71.
66. **KIMURA M, MACHIDA J, YAMAGUCHI S et coll.**
Novel nonsense mutation in MSX1 in familial nonsyndromic oligodontia: subcellular localization and role of homeodomain/MH4.
Eur J Oral Sci 2014;**122**(1):15-20.

67. **KLEIN ML, NIEMINEN P, LAMMI L et coll.**
Novel mutation of the initiation codon of PAX9 causes oligodontia.
J Dent Res 2005;**84**(1):43-7.
68. **KOHLI R, LEVY S, KUMMET CM et coll.**
Comparison of perceptions of oral health-related quality of life in adolescents affected with ectodermal dysplasias relative to caregivers.
Spec Care Dent 2011;**31**(3):88-94.
69. **KOTSIOMITI E, KASSA D et KAPARI D.**
Oligodontia and associated characteristics: assessment in view of prosthodontic rehabilitation.
Eur J Prosthodont Rest Dent 2007;**15**(2):55-60.
70. **KRAMER FJ, BAETHGE C et TSCHERNITSCHKEK H.**
Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review.
Clin Oral Implants Res 2007;**18**(1):140-6.
71. **KRECZI A, PROFF P, REICHENEDER C et coll.**
Effects of hypodontia on craniofacial structures and mandibular growth pattern.
Head Face Med 2011;**7**:23.
72. **KURODA S, IWATA M, TAMAMURA N et coll.**
Interdisciplinary treatment of a nonsyndromic oligodontia patient with implant-anchored orthodontics.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2014;**145**:136-47.
73. **LADDA R, GANGADHAR SA, KASAT VO et coll.**
Prosthodontic Management of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia with Anodontia: A Case Report in Pediatric Patient and Review of Literature.
Ann Med Health Sci Res 2013;**3**(2): 277–281.
74. **LAMMI L, ARTE S, SOMER M et coll.**
Mutations in AXIN2 cause familial tooth agenesis and predispose to colorectal cancer.
Am J Hum Genet 2004;**74**(5):1043-50.
75. **LAMMI L, HALONEN K, PIRINEN S et coll.**
A missense mutation in PAX9 in a family with distinct phenotype of oligodontia.
Eur J Hum Genet 2003;**11**(11):866-71.
76. **LANE MM, DALTON WT 3RD, SHERMAN SA et coll.**
Psychosocial functioning and quality of life in children and families affected by AEC syndrome.
Am J Med Genet A 2009;**149A**(9):1926-34.
77. **LEJOYEUX E.**
Diagnostic orthodontique.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-465-A-10, 1996.

78. **LIANG J, SONG G, LI Q et coll.**
Novel missense mutations in PAX9 causing oligodontia.
Arch Oral Biol 2012;**57**(6):784-9.
79. **LIANG J, ZHU L, MENG L et coll.**
Novel nonsense mutation in MSX1 causes tooth agenesis with cleft lip in a Chinese family.
Eur J Oral Sci 2012;**120**(4):278-82.
80. **LIDRAL AC et REISING BC.**
The role of MSX1 in human tooth agenesis.
J Dent Res 2002;**81**(4):274-8.
81. **LOCKER D, JOKOVIC A, PRAKASH P et coll.**
Oral health-related quality of life of children with oligodontia.
Int J Paediatr Dent 2010;**20**(1):8-14.
82. **MAEDA A, SAKOGUCHI Y et MIYAWAKI S.**
Patient with oligodontia treated with a miniscrew for unilateral mesial movement of the maxillary molars and alignment of an impacted third molar.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2013;**144**(3):430-40.
83. **MARVIN ML, MAZZONI SM, HERRON CM et coll.**
AXIN2-associated autosomal dominant ectodermal dysplasia and neoplastic syndrome.
Am J Med Genet A 2011;**155A**(4):898-902.
84. **MASCARELLI L et SALVADORI A.**
Technique bioprogressive.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-490-D-20, 2001.
85. **MCNAMARA C, FOLEY T et MCNAMARA CM.**
Multidisciplinary management of hypodontia in adolescents: case report.
J Can Dent Assoc 2006;**72**(8):740-6.
86. **MEECHAN JG, CARTER NE, GILLGRASS TJ et coll.**
Interdisciplinary management of hypodontia: oral surgery.
Br Dent J 2003;**194**(8):423-7.
87. **MICALE L, AUGELLO B, FUSCO C et coll.**
Mutation spectrum of MLL2 in a cohort of Kabuki syndrome patients.
Orphanet J Rare Dis 2011;**6**:38.
88. **MITSUI SN, YASUE A, MASUDA K et coll.**
Novel PAX9 mutations cause non-syndromic tooth agenesis.
J Dent Res 2014;**93**(3):245-9.
89. **MOLLA M, BAILLEUL-FORESTIER J, ARTAUD C et coll**
Odontogénétique.
Encycl Méd Chir Paris, Médecine buccale, 28-090-M-10, 2008.

90. **MONTANARI M, CALLEA M, BATTELLI F et coll.**
Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia.
BMJ Case Rep. 2012 Jun 21;2012.
91. **MORGON L et BERY A.**
Examen de la denture.
Encycl Méd Chir Paris, Médecine buccale, 28-235-M-10, 2008.
92. **MOSTOWSKA A, BIEDZIAK B et JAGODZINSKI PP.**
Novel MSX1 mutation in a family with autosomal-dominant hypodontia of second premolars and third molars.
Arch Oral Biol 2012;**57**(6):790-5.
93. **MOSTOWSKA A, BIEDZIAK B et TRZECIAK WH.**
A novel c.581C>T transition localized in a highly conserved homeobox sequence of MSX1: is it responsible for oligodontia?
J Appl Genet 2006;**47**(2):159-64.
94. **MOSTOWSKA A, KOBIELAK A, BIEDZIAK B et coll.**
Novel mutation in the paired box sequence of PAX9 gene in a sporadic form of oligodontia.
Eur J Oral Sci 2003;**111**(3):272-6.
95. **MOSTOWSKA A, ZADURSKA M, RAKOWSKA A et coll.**
Novel PAX9 mutation associated with syndromic tooth agenesis.
Eur J Oral Sci 2013;**121**(5):403-11.
96. **NIEMINEN P.**
Genetic basis of tooth agenesis.
J Exp Zool B Mol Dev Evol 2009;**312B**(4):320-42.
97. **NIEMINEN P, ARTE S, TANNER D et coll.**
Identification of a nonsense mutation in the PAX9 gene in molar oligodontia.
Eur J Hum Genet 2001;**9**(10):743-6.
98. **NIEMINEN P, KOTILAINEN J, AALTO Y et coll.**
MSX1 gene is deleted in Wolf-Hirschhorn syndrome patients with oligodontia.
J Dent Res 2003;**82**(12):1013-7.
99. **NIKOPENSIUS T, ANNILO T, JAGOMÄGI T et coll.**
Non-syndromic tooth agenesis associated with a nonsense mutation in ectodysplasin-A (EDA).
J Dent Res 2013;**92**(6):507-11.
100. **NODAL M, KJAER I et SOLOW B.**
Craniofacial morphology in patients with multiple congenitally missing permanent teeth.
Eur J Orthod 1994;**16**(2):104-9.
101. **NOOR A, WINDPASSINGER C, VITCU I et coll.**
Oligodontia is caused by mutation in LTBP3, the gene encoding latent TGF-beta binding protein 3.
Am J Hum Genet 2009;**84**(4):519-23.

102. **NUNN JH, CARTER NE, GILLGRASS TJ et coll.**
The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatric dentistry.
Br Dent J 2003;**194**(5):245-51.
103. **OGAARD B et KROGSTAD O.**
Craniofacial structure and soft tissue profile in patients with severe hypodontia.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 1995;**108**(5):472-7.
104. **ORPHANET.**
Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins.
<http://www.orphanet.fr>
105. **PAIXÃO-CORTES VR, BRAGA T, SALZANO FM et coll.**
PAX9 and MSX1 transcription factor genes in non-syndromic dental agenesis.
Arch Oral Biol 2011;**56**(4):337-44.
106. **PECK S, PECK L et KATAJA M.**
Mandibular lateral incisor-canine transposition, concomitant dental anomalies, and genetic control.
Angle Orthod 1998;**68**(5):455-66.
107. **PHILIPPE J et LOREILLE JP.**
Analyse céphalométrique simplifiée.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-455-D-10, 2000.
108. **POLDER BJ, VAN'T HOF MA, VAN DER LINDEN FP et coll.**
A meta-analysis of the prevalence of dental agenesis of permanent teeth.
Community Dent Oral Epidemiol 2004;**32**(3):217-26.
109. **RASOOL M, SCHUSTER J, ASLAM M et coll.**
A novel missense mutation in the EDA gene associated with X-linked recessive isolated hypodontia.
J Hum Genet 2008;**53**(10):894-8.
110. **RØLLING S et POULSEN S.**
Oligodontia in Danish schoolchildren.
Acta Odontol Scand 2001;**59**(2):111-2.
111. **RUF S, KLIMAS D, HÖNEMANN M et coll.**
Genetic background of nonsyndromic oligodontia: a systematic review and meta-analysis.
J Orofac Orthop 2013;**74**(4):295-308.
112. **RUHIN B, MARTINOT V, LAFFORGUE P et coll.**
Pure ectodermal dysplasia: retrospective study of 16 cases and literature review.
Cleft Palate Craniofac J 2001;**38**(5):504-18.
113. **RUIZ-MEALIN EV, PAREKH S, JONES SP et coll.**
Radiographic study of delayed tooth development in patients with dental agenesis.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2012;**141**(3):307-14.

114. **SCAREL RM, TREVILATTO PC, DI HIPÓLITO O JR et coll.**
Absence of mutations in the homeodomain of the MSX1 gene in patients with hypodontia.
Am J Med Genet 2000;**92**(5):346-9.
115. **SCHALK-VAN DER WEIDE Y, STEEN WH et BOSMAN F.**
Distribution of missing teeth and tooth morphology in patients with oligodontia.
ASDC J Dent Child 1992;**59**(2):133-40.
116. **SCHALK-VAN DER WEIDE Y, STEEN WH et BOSMAN F.**
Taurodontism and length of teeth in patients with oligodontia.
J Oral Rehabil 1993;**20**(4):401-12.
117. **SHILPA, THOMAS AM et JOSHI JL.**
Idiopathic oligodontia in primary dentition: case report and review of literature.
J Clin Pediatr Dent 2007;**32**(1):65-7.
118. **SONG S, HAN D, QU H et coll.**
EDA gene mutations underlie non-syndromic oligodontia.
J Dent Res 2009;**88**(2):126-31.
119. **SONG S, ZHAO R, HE H et coll.**
WNT10A variants are associated with non-syndromic tooth agenesis in the general population.
Hum Genet 2014;**133**(1):117-24.
120. **STOCKTON DW, DAS P, GOLDENBERG M et coll.**
Mutation of PAX9 is associated with oligodontia.
Nat Genet 2000;**24**(1):18-9.
121. **SUDA N, OGAWA T, KOJIMA T et coll.**
Non-syndromic oligodontia with a novel mutation of PAX9.
J Dent Res 2011;**90**(3):382-6.
122. **SURI S, CARMICHAEL RP et TOMPSON BD.**
Simultaneous functional and fixed appliance therapy for growth modification and dental alignment prior to prosthetic habilitation in hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report.
J Prosthet Dent 2004;**92**(5):428-33.
123. **TALLÓN-WALTON V, MANZANARES-CÉSPEDES MC, ARTE S et coll.**
Identification of a novel mutation in the PAX9 gene in a family affected by oligodontia and other dental anomalies.
Eur J Oral Sci 2007;**115**(6):427-32.
124. **TAO R, JIN B, GUO SZ et coll.**
A novel missense mutation of the EDA gene in a Mongolian family with congenital hypodontia.
J Hum Genet 2006;**51**(5):498-502.
125. **TARJAN I, GABRIS K et ROZSA N.**
Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: a clinical report.
J Prosthet Dent 2005;**93**(5):419-24.

126. **TARPEY P, PEMBERTON TJ, STOCKTON DW et coll.**
A novel Gln358Glu mutation in ectodysplasin A associated with X-linked dominant incisor hypodontia.
Am J Med Genet A 2007;**143**(4):390-4.
127. **URIBE F, JANAKIRAMAN N et NANDA R.**
Interdisciplinary approach for increasing the vertical dimension of occlusion in an adult patient with several missing teeth.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2013;**143**(6):867-76.
128. **VAN DEN BOOGAARD MJ, DORLAND M, BEEMER FA et coll.**
MSX1 mutation is associated with orofacial clefting and tooth agenesis in humans.
Nat Genet 2000;**24**(4):342-3.
129. **VAN SICKELS JE, RAYBOULD TP et HICKS EP.**
Interdisciplinary management of patients with ectodermal dysplasia.
J Oral Implantol 2010;**36**(3):239-45.
130. **VASTARDIS H, KARIMBUX N, GUTHUA SW et coll.**
A human MSX1 homeodomain missense mutation causes selective tooth agenesis.
Nat Genet 1996;**13**(4):417-21.
131. **VENKATARAGHAVAN K, ANANTHARAJ A, PRASANNA P et coll.**
Oligodontia in the primary dentition: report of a case.
J Dent Child (Chic) 2007;**74**(2):154-6.
132. **VOLKMANN BA, ZINKEVICH NS, MUSTONEN A et coll.**
Potential novel mechanism for Axenfeld-Rieger syndrome: deletion of a distant region containing regulatory elements of PITX2.
Invest Ophthalmol Vis Sci 2011;**52**(3):1450-9.
133. **WONG AT, MCMILLAN AS et MCGRATH C.**
Oral health-related quality of life and severe hypodontia.
J Oral Rehabil 2006;**33**(12):869-73.
134. **WONG S, LIU H, BAI B et coll.**
Novel missense mutations in the AXIN2 gene associated with non-syndromic oligodontia.
Arch Oral Biol 2014;**59**(3):349-53.
135. **WONG SW, LIU HC, HAN D et coll.**
A novel non-stop mutation in MSX1 causing autosomal dominant non-syndromic oligodontia.
Mutagenesis 2014;**29**(5):319-23.
136. **WORSAAE N, JENSEN BN, HOLM B et coll.**
Treatment of severe hypodontia-oligodontia--an interdisciplinary concept.
Int J Oral Maxillofac Surg 2007;**36**(6):473-80.

137. **XUAN K, JIN F, LIU YL et coll.**

Identification of a novel missense mutation of MSX1 gene in Chinese family with autosomal-dominant oligodontia.

Arch Oral Biol 2008;**53**(8):773-9.

138. **YANG Y, LUO L, XU J et coll.**

Novel EDA p.Ile260Ser mutation linked to non-syndromic hypodontia.

J Dent Res 2013;**92**(6):500-6.

139. **YAP AK et KLINEBERG I.**

Dental implants in patients with ectodermal dysplasia and tooth agenesis: a critical review of the literature.

Int J Prosthodont 2009;**22**(3):268-76.

140. **YENISEY M, GULER A et UNAL U.**

Orthodontic and prosthodontic treatment of ectodermal dysplasia--a case report.

Br Dent J 2004;**196**(11):677-9.

141. **ZHU J, YANG X, ZHANG C et coll.**

A novel nonsense mutation in PAX9 is associated with sporadic hypodontia.

Mutagenesis 2012;**27**(3):313-7.

CARDINAUX (Damien). – Traitement des patients atteints d’oligodontie : apports de l’orthodontie. – 131 f. ; 55 ill. ; 141 réf. ; 30 cm. (Thèse : Chir. Dent. ; Nantes ; 2015)

RESUME

L’oligodontie est une maladie rare du développement dentaire humain. Elle est définie comme l’absence congénitale d’au minimum six dents, en excluant les troisièmes molaires. Elle est dans la majorité des cas d’étiologie génétique et peut être isolée, ou bien faire partie intégrante d’un syndrome polymalformatif.

La réhabilitation bucco-dentaire des patients atteints de cette pathologie est pluridisciplinaire et l’orthopédie dento-faciale y joue souvent un rôle essentiel.

Une recherche bibliographique a été effectuée dans le but de recueillir les aspects épidémiologiques, diagnostiques et étiologiques de cette affection ; puis d’analyser les principales caractéristiques cranio-faciales et dento-alvéolaires qui lui sont associées. Enfin, ce travail précise les apports de l’orthopédie dento-faciale à la prise en charge inter-disciplinaire de l’oligodontie et les spécificités de ces thérapeutiques orthopédiques et orthodontiques.

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : Orthopédie dento-faciale

MOTS CLES MESH

Oligodontie – Oligodontia

Agénésie dentaire – Tooth agenesis

Dysplasie ectodermique – Ectodermal dysplasia

Orthodontie – Orthodontics

Traitement – Treatment

JURY

Président : Professeur Amouriq Y.

Directeurs : Docteur Houchmand-Cuny M.

Docteur Lopez-Cazaux S.

Assesseur : Docteur Deumier L

ADRESSE DE L’AUTEUR

8 allée Cassard, 2 cour de Versailles – 44000 Nantes

d.cardinaux@laposte.net