

UNIVERSITÉ DE NANTES
UNITÉ DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Année 2016

n° 065

**INCIDENCES SQUELETTIQUES DENTAIRES ET
FONCTIONNELLES DES AMELOGENESES
IMPARFAITES : IMPACT SUR LA PRISE EN
CHARGE ORTHODONTIQUE**

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR
EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement par

ROBERT Aude
Née le 16 décembre 1990

Le 16 décembre 2016 devant le jury ci dessous :

Président	Monsieur le Professeur Yves AMOURIQ
Assesseur	Madame le Docteur Claire-Hélène MAIRE-FROMENT

<u>Directeur de thèse</u>	<u>Madame le Docteur Madline HOUCHMAND-CUNY</u> <u>Madame le Docteur Serena LOPEZ-CAZAUX</u>
---------------------------	---

UNIVERSITÉ DE NANTES	
Président	Pr LABOUX Olivier
FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE	
Doyen	Pr AMOURIQ Yves
Assesseurs	Dr LE BARS Pierre Pr SOUEIDAN Assem Pr WEISS Pierre
Professeurs des Universités Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	
Monsieur AMOURIQ Yves Monsieur GIUMELLI Bernard Monsieur LESCLOUS Philippe	Madame LICHT Brigitte Madame PEREZ Fabienne Monsieur SOUEIDAN Assem Monsieur WEISS Pierre
Professeurs des Universités	
Monsieur BOULER Jean-Michel	
Professeurs Emérites	
Monsieur BOHNE Wolf	Monsieur JEAN Alain
Praticiens Hospitaliers	
Madame DUPAS Cécile Madame LEROUXEL Emmanuelle	Madame HYON Isabelle Madame GOEMAERE GALIERE Hélène
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 Madame BLERY Pauline Monsieur BODIC François Madame DAJEAN-TRUTAUD Sylvie 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 Serena Monsieur MARION Dominique Monsieur NIVET Marc-Henri Madame RENARD Emmanuelle Monsieur RENAUDIN Stéphane Madame ROY Elisabeth Monsieur STRUILLOU Xavier Monsieur VERNER Christian	Monsieur ABBAS Amine Monsieur AUBEUX Davy Madame BERNARD Cécile Monsieur BOUCHET Xavier Madame BRAY Estelle Madame CLOITRE Alexandra Monsieur DRUGEAU Kévin Madame GOUGEON Béatrice Monsieur LE BOURHIS Antoine Monsieur LE GUENNEC Benoît Monsieur LOCHON Damien Madame MAÇON Claire Madame MAIRE-FROMENT Claire-Hélène Madame MERCUSOT Marie-Caroline Monsieur PILON Nicolas Monsieur PRUD'HOMME Tony Monsieur SARKISSIAN Louis-Emmanuel
Maître de Conférences	
Madame VINATIER Claire	
Enseignants Associés	A.T.E.R.
Monsieur KOUADIO Ayepa (Assistant Associé) Madame LOLAH Aoula (MC Associé) Madame RAKIC Mia (PU Associé)	Madame BON Nina

**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.**

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 de ce jury.

Pour votre grande expérience, votre bienveillance et votre sympathie.

Veillez recevoir, Monsieur le Professeur, l'expression de ma profonde reconnaissance, de ma profonde estime et de mon plus grand respect.

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 mon travail de thèse.

Pour votre écoute et la bienveillance que vous avez eu à mon égard durant ces trois dernières années, mais aussi pour m'avoir justement guidé lors de ce travail.

Pour tout ce que vous m'avez apporté professionnellement et humainement qui me marqueront tout au long de ma pratique de l'orthopédie dento-faciale.

Je vous prie de recevoir en ces mots ma plus grande reconnaissance et mon sincère respect.

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 de l'Odontologie Pédiatrique.

-NANTES-

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

Pour vos précieux conseils, votre implication, votre patience, votre sympathie et vos qualités de professeur et de guide lors de ce travail.

Pour l'admiration que je vous porte, votre implication humaine et professionnelle envers vos patients qui restera un exemple pour ma pratique future.

Veillez recevoir par ces mots mon plus grand respect et ma sincère estime.

A Madame le Docteur Claire-Hélène MAIRE-FROMENT

Assistante Hospitalier Universitaire.

Ancien interne du CHU de Paris.

Département d'Orthopédie Dento Faciale.

-NANTES-

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

Pour votre bonne humeur, votre gentillesse et votre patience.

Pour votre aide et votre implication dans notre enseignement, votre perfectionnisme qui me pousse à toujours faire mieux.

Veillez trouver par ces quelques lignes l'expression de ma plus profonde reconnaissance et de mon plus grand respect.

TABLE DES MATIERES

I Introduction.....	11
II L'amélogénèse imparfaite	12
1) Définition.....	12
2) Aspect épidémiologique.....	12
3) Etiopathogénie	13
a) <i>Gènes mis en cause</i>	14
b) <i>Mode de transmission</i>	18
4) Classifications	19
a) <i>Classification de Witkop</i>	19
b) <i>Evolution vers une corrélation génotype / phénotype</i>	27
c) <i>Synthèse à partir de la base OMIM</i>	28
5) Diagnostic.....	41
a) <i>Diagnostic positif</i>	41
i- Anamnèse	41
ii- Examen clinique	42
1- Examen exobuccal	42
2- Examen endobuccal	43
iii- Examens complémentaires	45
b) <i>Diagnostics différentiels</i>	45
i- Autres anomalies de structure de l'émail.....	45
ii- Autres anomalies de structure dentaire.....	49
III Incidences squelettiques, dentaires et fonctionnelles	52
1) Incidences squelettiques.....	52

2)	Incidences dentaires	62
a)	<i>Caractéristiques dentaires et anomalies associées.....</i>	62
b)	<i>Conséquences alvéolo-dentaires et occlusales</i>	67
c)	<i>Conséquences parodontales.....</i>	68
3)	Troubles fonctionnels et conséquences psycho-sociales associées	68
4)	Tableau récapitulatif.....	69

IV Prise en charge orthodontique des patients atteints d'amélogenèse imparfaite

1)	Stratégies de prise en charge avant le traitement orthodontique	71
a)	<i>Apport de l'odontologie pédiatrique.....</i>	72
b)	<i>Apport de la parodontologie</i>	76
2)	Spécificité de la prise en charge en orthopédie dento-faciale	78
a)	<i>Collage des attaches sur substrats particuliers.....</i>	78
i-	Collage sur l'émail pathologique	79
ii-	Collage sur la dentine.....	83
iii-	Collage sur les matériaux de restauration.....	84
b)	<i>Prise en charge en orthopédie dento-faciale</i>	85
i-	Thérapeutiques interceptives fonctionnelles et orthopédiques	87
ii-	Thérapeutiques orthodontiques	93
iii-	Thérapeutiques chirurgicales	97
iv-	Contention et stabilité	98

V Exemples de prise en charge pluridisciplinaire de patients atteints d'amélogenèse imparfaite

1)	Cas n°1	99
2)	Cas n°2	102

VI Patients suivis au centre de soins dentaires du CHU de Nantes	104
1) Cas clinique n°1.....	105
2) Cas clinique n°2.....	108
3) Cas clinique n°3.....	110
4) Cas clinique n°4.....	112
5) Cas clinique n°5.....	114
VII Conclusion	116
VII Références bibliographiques.....	118
IX Table des illustrations	132

I Introduction

L'amélogénèse imparfaite est définie comme un groupe d'anomalies génétiques du développement dentaire affectant la structure et l'apparence clinique de l'émail de toutes ou de quasiment toutes les dents (temporaires ou permanentes) de façon plus ou moins identique (1).

Affection rare et prise en charge souvent de façon trop tardive à l'âge adulte, elle entraîne des répercussions esthétiques, fonctionnelles et sociales importantes.

Cependant, une prise en charge précoce de manière préventive et restauratrice dès l'enfance, permettra de faciliter le traitement à l'âge adulte, de réduire l'inconfort et d'assurer une intégration scolaire et sociale optimale.

L'objectif de ce travail est de pouvoir éclairer notre pratique et de faciliter la prise en charge de nos patients atteints d'amélogénèse imparfaite avec en permanence, une concertation multidisciplinaire.

Après quelques généralités concernant l'amélogénèse imparfaite, une description des incidences orthopédiques, orthodontiques et fonctionnelles sera exposée pour ensuite présenter des stratégies de prise en charge thérapeutiques avec des cas cliniques de patients suivis au centre de soins dentaires du CHU de Nantes.

II L'amélogénèse imparfaite

1) Définition

L'amélogénèse imparfaite (AI) constitue un groupe d'anomalie du développement héréditaire de la structure et de l'apparence clinique de l'émail de toutes ou de quasiment toutes les dents de façon plus ou moins identiques.

Certaines formes peuvent être associées à d'autres anomalies dentaires comme un taurodontisme, un défaut dentinaire, des anomalies d'éruption et de résorption dentaire et pour certains cas les amélogénèses imparfaites peuvent être associées à des béances squelettiques (1,2).

2) Aspect épidémiologique

Une pathologie est considérée comme rare lorsqu'elle atteint moins d'une personne sur 2000 (3).

Selon Orphanet, la prévalence de l'AI varie entre 1/700 à 1/14 000 même si les données sont variables d'une population à l'autre et selon les territoires (1).

L'amélogénèse imparfaite peut être considérée comme une pathologie rare même si les données plus récentes semblent montrer une prévalence plus élevée que les chiffres annoncés par Orphanet (1,4-8).

Auteurs / année	Population étudiée	Taille de l'échantillon	Prévalence
SEDANO, HO (1975) (9)	Argentine	6 180	0,1% 10 / 10 000
CHOSACK, A et coll (1979) (10)	Tel -Aviv (Israël)	70 359	0,125‰ 1 / 8000
BÄCKMANN (1986) (11)	Västerbotten (Suède)	56 663	0,14% 1 / 700
WITKOP (1988) (12)	Michigan USA	96 471	0,07‰ 1 / 14 000
SUKHIA (2007)(4)	Pakistan	345	0,8% 1 / 125
SAURABH (2011) (5)	Inde	1 123	0,27% 1 / 370
ALTHUG-ATAC (2007) (6)	Turquie	3043	0,43% 13 / 3043
SHOKRI (2014) (7)	Iran	1649	0,30% 4 / 1649
HERRERA-ATOACHE (2014) (8)	Mexique	670	0,44% 3 / 670

Figure 1 : Tableau récapitulatif des données épidémiologiques concernant l'amélogenèse imparfaite.

3) Etiopathogénie

L'étiologie des anomalies de structure amélaire en général, relève de trois hypothèses :

- la mutation d'un gène codant pour une protéine de l'émail ;
- l'altération du métabolisme phosphocalcique ou l'altération de la sécrétion des améloblastes ;
- une anomalie chromosomique ou génétique dans le cadre d'un syndrome malformatif.

L'amélogénèse imparfaite résulte d'une perturbation de la formation de l'émail.

Les répercussions sont variables selon les différents temps de l'amélogénèse :

- si l'altération de l'amélogénèse survient lors de la formation de la matrice amélaire, il en résulte une hypoplasie de l'émail (défaut quantitatif) ;
- si l'altération survient pendant l'étape de minéralisation, il en résultera un émail hypocalcifié ou hypominéralisé (défaut qualitatif) ;
- et si elle survient pendant l'étape de maturation, il en résultera un émail hypomature (défaut qualitatif) (2).

a) Gènes mis en cause

Les amélogénèses imparfaites sont dues à des altérations de gènes codant pour des protéines de la matrice extracellulaire, des facteurs de transcription régulant la différenciation améloblastique, des protéines impliquées dans le métabolisme phosphocalcique, des protéines transmembranaires et intra-cellulaires, ainsi que de gènes impliqués dans des syndromes (13).

Plusieurs gènes ont été mis en cause :

- Des gènes codant pour les protéines de la matrice extra-cellulaire amélaire :
 - les **amélogénines** sont codées par un gène situé sur le chromosomes X (parfois par le Y) : **AMELX (Xp22,3-p22,1)** ; elles ont un rôle de guidage et d'assemblage de la phase minérale. Leur mutation serait caractérisée par un émail hypoplasique hypomature et/ou hypominéralisé (Type AIH1) (14) ;
 - les **améloblastines** sont codées par un gène situé sur le chromosome 4 au locus 4q21 : **AMBN 4q21** ; elles seraient impliquées dans l'adhésion des améloblastes sur l'émail en formation et en maturation ; de leur mutation résulte un phénotype clinique d'amélogénèse imparfaite de type hypoplasique (15) ;
 - les **énamélines** dont le gène est situé sur le bras long du chromosome 4 : **ENAM (4q21)** ; elles auraient pour rôle de permettre les processus de nucléation et d'élongation des cristaux. Leur mutation causerait une amélogénèse imparfaite

hypoplasique localisée de forme sévère et lisse associée ou non à une béance antérieure (16–19).

- Des gènes codant pour les enzymes de maturation de l'émail résorbant la matrice protéique :
 - **MMP20 (11q22.3-q23)** : métalloprotéinase de la matrice extracellulaire ; elle joue un rôle important dans l'élongation des cristaux d'hydroxyapatite et dans la formation de la jonction amélo-dentinaire. L'inactivation chez la souris de MMP20 induirait de nombreux défauts de l'émail ; notamment une hypoplasie amélaire, une hypomaturité amélaire et une disjonction entre l'émail et la dentine (20) ;
 - **KLK4 : (19q13.3-q13.4)** : kallikréine 4 : enzyme essentielle pour la résorption des protéines amélares et la maturation des cristaux d'hydroxyapatite. Sa mutation entrainerai un émail hypomature (21).
- Des gènes codant pour des protéines intra-cellulaires, transmembranaires et impliquées dans le métabolisme phosphocalcique tels que :
 - les gènes **SLC24A4 et C4orf26** : qui interviennent au stade de maturation de l'émail (22–24) ;
 - le gène **FAM83H** : il ne synthétise pas une protéine de la matrice extracellulaire. Sa localisation au niveau des cellules comme sa fonction sont inconnues à ce jour mais il serait associé à des défauts amélares de type hypominéralisation (25,26),
 - Le gène **LAMB3** : associé à un phénotype hypoplasique (25) ;
 - le gène **WDR72** : intervenant au stade de maturation et dont la fonction est inconnue à ce jour ; il est associé à un phénotype hypomature (25) ;
 - le gène **ITGB6** : il interagit au niveau de la matrice extracellulaire avec MMP20 ; il est associé à un phénotype hypominéralisé (26).

- Des gènes associés à des syndromes :
 - **LTBP3** : syndrome de brachyolmie associé à amélogénèse imparfaite (27) ;
 - **FAM20A** : syndrome de néphrocalcinose associé à amélogénèse imparfaite (28) ;
 - **CNNM4** : syndrome de Jalili (29) ;
 - **RODGI** : syndrome de Kohlschutter-Tonz (30) ;
 - **PEX 1** : syndrome de Heimler (1,2,31) ;
 - **DLX3** : syndrome tricho-dento-osseux (25,32).

Les avancées en génétique moléculaire devraient permettre dans un futur proche l'identification des gènes mutés, la connaissance de leur fonction dans l'amélogénèse, de leur régulation (locale / systémique / ou environnementale) pour aboutir à un diagnostic plus précis de ces anomalies et à une classification plus aboutie.

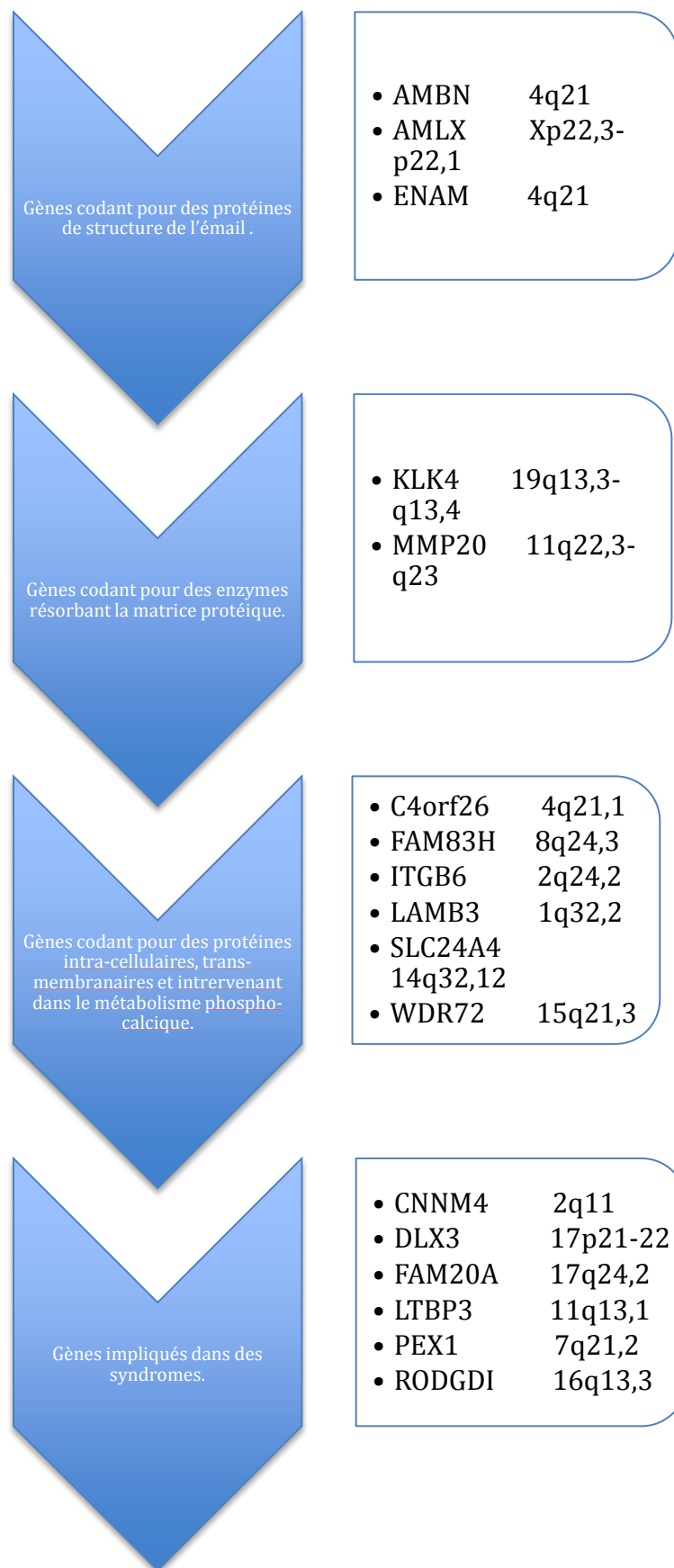


Figure 2 : Schéma récapitulatif des différents gènes impliqués dans l'amélogenèse imparfaite.

b) Mode de transmission

Les amélogénèses imparfaites sont d'origine héréditaire.

Tous les modes de transmissions sont possibles (22) :

- autosomique dominant (AD): pour la majorité des cas ;
- autosomique récessif (AR): beaucoup plus rare ;
- liée au chromosome X dominant ou récessif (X-XD-XR) (AIH1 OMIM #301200 et AIH3 OMIM #301201) : porteur du gène AMEL ; comparé à l'homme, on note une sévérité moindre de l'atteinte chez la femme. La transmission est systématique de l'homme à sa fille. La mère a une chance sur deux de transmettre l'anomalie à ses enfants.

Des cas sporadiques d'amélogénèses imparfaites ont été diagnostiqués et pourraient avoir différentes origines (23) :

- soit ils pourraient être issus d'une transmission autosomique récessive ;
- soit il s'agit d'un premier individu porteur de nouvelles mutations génétiques ;
- soit ce serait l'illustration de la pénétrance incomplète d'un gène dominant.

4) Classifications

Les systèmes diagnostiques utilisés internationalement comme le **ICD** (International Classification of diseases) sont très limités dans leur application pour l'amélogénèse imparfaite, utilisant un seul code pour différentes anomalies :

ICD-9 520,5 : *Hereditary disturbances in tooth structure not elsewhere classified* : anomalies héréditaires dans la structure dentaire : amélogénèse imparfaite, dentinogénèse imparfaite, odontogénèse imparfaite, dysplasie dentinaire, *shell teeth* (33).

De même le **SNOMED** (*Systematized Nomenclature in Medicine*) identifie l'amélogénèse imparfaite dans une simple catégorie morphologique (M-23360) sans prendre en compte le mode de transmission et/ou le phénotype (23).

a) Classification de Witkop

Witkop en 1989 développe la classification encore utilisée communément (12).

Elle est composée :

- des 4 phénotypes majeurs (hypoplasique, hypomature, hypominéralisé, hypomature et hypoplasique associés à un taurodontisme) ;
- de 15 sous-types basés sur le phénotype et sur le mode de transmission.

TYPE I	HYPOPLASIQUE
IA	Hypoplasie piquetée, AD
IB	Hypoplasie localisée, AD
IC	Hypoplasie localisée, AR
ID	Hypoplasie lisse, AD
IE	Hypoplasie lisse, liée à l'X dominant
IF	Hypoplasie rugueuse, AD
IG	Email agénésique, fin généralisé, AR
TYPE II	HYPOMATURE
IIA	Hypomature, pigmentée, AR
IIB	Hypomature, liée à l'X récessif
IIC	Couronne neigeuse coiffée d'un émail blanc opaque, lié à l'X
IID	Couronne neigeuse coiffée d'un émail blanc opaque, AD
TYPE III	HYPOMINERALISE
IIIA	AD
IIIB	AR
TYPE IV	HYPOMATURE-HYPOPLASIQUE AVEC TAURODONTISME
IVA	Hypomature-hypoplasique avec taurodontisme, AD
IVB	Hypoplasique-hypomature avec taurodontisme, AD

Figure 3 : Classification des amélogénèses imparfaites proposée par Witkop en 1989.

AD : autosomique dominant ; AR : autosomique récessif ; lié à l'X : lié au chromosome X (34).

Formes hypoplasiques (type 1) (forme la plus fréquente) (34).

Ces formes sont caractérisées par un défaut quantitatif d'émail qui ne parvient pas à une épaisseur normale.

Cliniquement l'émail peut être d'aspect piqueté, en puits, en sillons ou en bandes. Il peut être lisse ou rugueux, sur des zones étendues, ou très réduites.

L'émail peut être très mince, entouré par de l'émail normal, ou très mince sur la couronne entière.

La taille de la couronne clinique est variable ; on peut aussi retrouver des pertes de contacts proximaux.

La couleur des dents varie de normale à opaque brun ou jaune blanc. Des défauts d'éruption peuvent survenir ainsi que des béances antérieures squelettiques.

Radiologiquement, le contraste émail/dentine est normal, mais l'épaisseur de l'émail est réduite.

Les modes de transmissions peuvent être autosomique dominant, récessif ou lié à l'X.



Figure 4 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypoplasique piquetée (courtoisie du Docteur DELBOS).



Figure 5 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypoplasique lisse (courtoisie du docteur DELBOS).



Figure 6 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypoplasique localisée (courtoisie du Docteur DELBOS).



Figure 7 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypoplasique rugueuse (courtoisie du Docteur DELBOS).

Formes hypomatures (type II) (20-40% des amélogenèses imparfaites) (34).

Il s'agit de défauts qualitatifs de l'émail aboutissant à un émail insuffisamment minéralisé.

Les dents sont morphologiquement normales à l'éruption, mais subissent une abrasion augmentée, notamment sur les surfaces occlusales.

Cliniquement, les dents sont de couleurs variables : opaques, couleur crème à jaune/marron. La surface peut-être lisse ou rugueuse.

Des sensibilités sont notées dues à l'exposition des tubulis dentinaires.

Des béances squelettiques peuvent être retrouvées.

L'épaisseur de l'émail est normale, mais des zones peuvent facilement se détacher. Les dents subissent des abrasions.

Radiologiquement on observe une diminution du contraste émail/dentine.

Le mode de transmission est autosomique dominant, récessif ou lié à l'X.



Figure 8 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypomature (34).



Figure 9 : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite de forme hypomature (34).

Forme hypocalcifiée-hypominéralisée (type III) 7% des amélogenèses imparfaites (34).

Il s'agit d'anomalies qualitatives de l'émail.

La surface amélaire est insuffisamment minéralisée et molle. En comparaison avec la forme hypomature, le degré de minéralisation est nettement réduit.

Cliniquement, à l'éruption, l'émail a une épaisseur normale ; de couleur terne blanc crayeux, mou (percé par une sonde). Puis il se colore et se clive ne subsistant qu'au collet et laissant apparaître une dentine colorée. Le patient présente des sensibilités dentaires. Il y a très tôt des pertes d'émail dues à l'abrasion. Des béances squelettiques sont également retrouvées.

Radiologiquement on observe une réduction du contraste entre l'émail et la dentine.

Le mode de transmission peut être autosomique dominant ou récessif.



Figure 10 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypocalcifiée (courtoisie du Docteur DELBOS).

Formes mixtes : hypomature-hypoplasique avec taurodontisme (Type IV) (34).

Une amélogénèse imparfaite hypominéralisée peut coexister avec une forme hypoplasique : soit majoritairement hypoplasique, soit majoritairement hypomature.

Cliniquement, l'émail apparaît blanc jaune marron tacheté. Les dents apparaissent plus petites que la normale et perdent leurs contacts proximaux. L'épaisseur de l'émail est très réduite.

Radiologiquement le contraste entre l'émail et la dentine est normal à légèrement augmenté ; il y a aussi une augmentation de la taille de la chambre pulpaire.



Figure 11 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique hypomature (courtoisie du Docteur DELBOS).

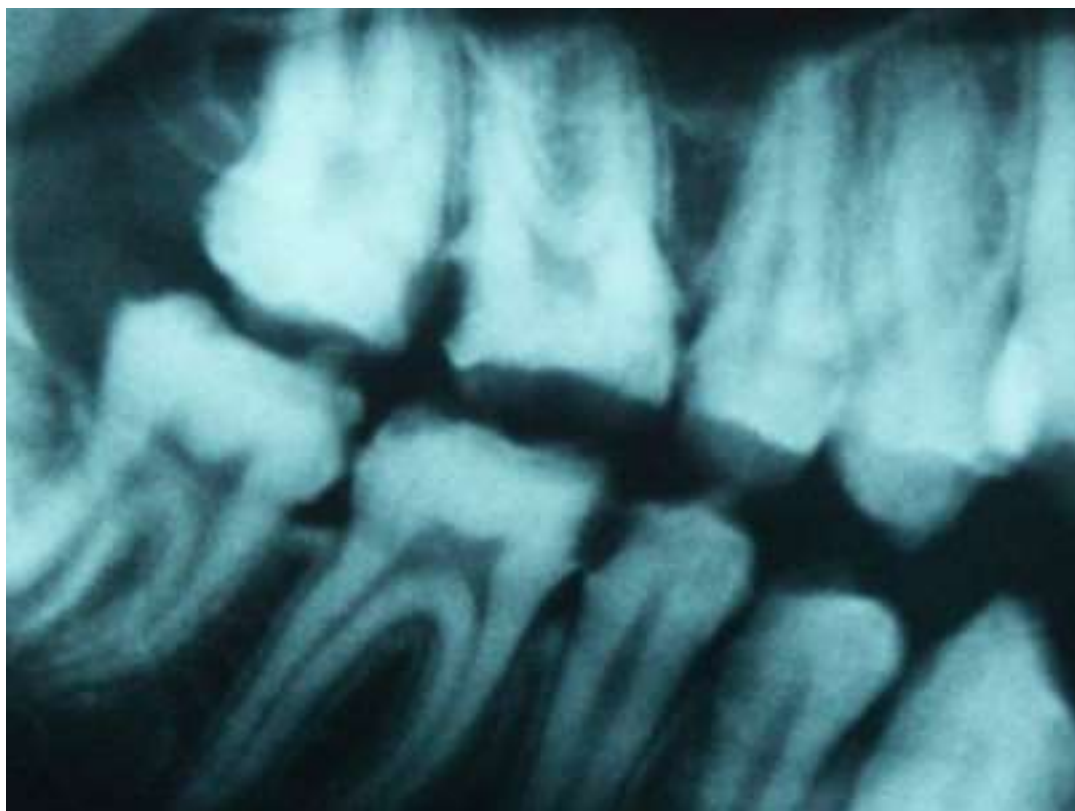


Figure 12 : Cliché radiographique bitewing du secteur 1 et 4 d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique hypomature avec taurodontisme (34).

b) Evolution vers une corrélation génotype / phénotype

Les classifications phénotypiques sont actuellement incomplètes. En effet au sein de mêmes catégories, il a été décrit des variations phénotypiques. Les nouvelles avancées en matière de génétique moléculaires peuvent être utilisées afin de distinguer les différentes formes d'amélogenèses imparfaites. Les nouvelles classifications avec des données génétiques tendent donc à s'imposer progressivement.

Afin d'utiliser ces nouvelles perspectives, Aldred et Crawford ont proposé d'établir une nouvelle classification en 1995 puis en 2003, basée sur une corrélation génotype/phénotype (23,35).



Mode de transmission	Bases moléculaires (quand elles sont connues)	Résultats biochimiques	Phénotype
Autosomique dominant ou Autosomique récessif ou Lié à l'X ou Isolé	Chromosome concerné locus mutation	Conséquences des mutations (quand elles sont connues)	Description des caractéristiques cliniques et/ou caractéristiques radiographiques et/ou autres signes cliniques



Figure 13 : Nouvelle classification d'Aldred et Crawford en 2003 (23).

Notre analyse de la littérature ne nous a pas permis de noter d'évolution de cette classification depuis 2003.



c) Synthèse à partir de la base OMIM



Beaucoup d'éléments sont disponibles sur cette base de données mais ils sont très dispersés. Nous les avons recensés et regroupés au sein d'un tableau.




Nom	OMIM	Gène / Locus	Transmission / Illustration	Signes cliniques	Signes radiologiques	Autres signes pouvant être retrouvés
<p>Amélogénèse imparfaite, type hypoplasique IA ; AI1A</p> <p><i>Amelogenesis imperfecta hypoplastic type IA</i></p>	#104530	LAMB3 1q32,2	AD 	<p>Épaisseur d'émail diminuée</p> <p>Dépressions sur les faces buccales des dents en rainures et colonnes</p> <p>Aspect piqueté</p>	<p>Radio opacité supérieure à la dentine</p> <p>Taurodontisme (chez certains patients)</p>	Sensibilités dentaires
<p>Amélogénèse imparfaite, type hypoplasique localisée IB ; AI1B</p> <p><i>Amelogenesis imperfecta, hypoplastic local, autosomal dominant</i></p> <p>AIH2</p> <p><i>Enamel hypoplasia, hereditary localized</i></p>	#104500	ENAM 4q13,3	AD 	<p>Dépressions horizontales linéaires, ou grandes zones d'émail hypoplasé avec un émail hypocalcifié adjacent, sur les faces buccales des dents au niveau du 1/3 moyen des couronnes dentaires ; les bords incisifs et occlusaux sont généralement peu impliqués</p>	Contraste émail/dentine normal	



<p>Amélogénèse imparfaite, type hypoplasique localisée IC ; AI1C</p> <p>Amelogenesis imperfecta, local hypoplastic type, autosomal recessive</p> <p>Amelogenesis imperfecta, local, hypoplastic, with or without openbite malocclusion, autosomal recessive</p>	#204650	ENAM 4Q13,3	<p>AR</p> 	<p>Rainures horizontales au niveau du 1/3 moyen des faces vestibulaires des dents (antérieures) ; les faces linguales sont plus rarement atteintes</p>	<p>Contraste émail/dentine normal</p>	<p>Béances antérieures (environ 50% des patients)</p> <p>Dysmorphose verticale</p> <p>Retrognathie mandibulaire (chez certains patients)</p>
<p>Amélogénèse imparfaite, type hypoplasique IE ; AI1E</p> <p>Amelogenesis imperfecta, hypoplastic/ Hypomature, X-linked 1</p> <p>Amelogenesis imperfecta, hypomaturation type</p>	#301200	AMELX Xp22,2-p22,1	<p>XD</p> 	<p>Hétérogénéité clinique et génétique</p> <p>Toutes les dents sont affectées</p> <p>Dureté normale de l'émail, mais épaisseur diminuée (localement ou de manière générale) dans la forme hypoplasique, les dents apparaissent plus petites</p>	<p>Contraste émail/dentine normal, ou diminué (si hypomature ou hypominéralisé)</p>	<p>Sensibilités dentaires (si le phénotype hypomature est exclusif ou prédominant)</p> <p>Béances antérieures (environ 50% des patients)</p>


<p>with snow-capped teeth</p> <p>Amelogenesis imperfecta, X-linked 1 ; AIH1</p> <p>Enamel hypoplasia, X-linked</p>				<p>Les surfaces peuvent être lisses, rugueuses ou l'émail peut prendre un aspect piqueté</p> <p>Les dents peuvent avoir une fine couche d'émail de couleur et de translucidité normale, ou peuvent avoir une couche d'émail d'épaisseur normale mais pauvrement minéralisée avec diminution de la translucidité, une couleur jaune-marron, ou un aspect de couronnes neigeuses</p>		
<p>Amélogénèse imparfaite type hypoplasique / hypomature, X-linked 2</p> <p>Amelogenesis imperfecta 3, hypoplastic type, formerly ; AIH3, formerly</p> <p>Enamel hypoplasia, Xlinked</p>	#301201	AMELX Xq22-q28	X	Idem type IE	Idem type IE	Idem type IE



<p>Amélogénèse imparfaite type hypoplasique IF ; AI1F</p> <p><i>Amelogenesis imperfecta, hypoplastic type IF ; AI1F</i></p>	#616270	AMBN 4q13,3	<p>AR</p> 	<p>Email hypoplasique sur les dents temporaire et définitive</p> <p>Les surfaces peuvent apparaître rugueuses, piquetées et décolorées</p> <p>L'émail peut être absent ou d'épaisseur variable</p>		
<p>Amélogénèse imparfaite, type hypoplasique IH ; AI1H</p>	#616221	ITGB6 2q24,2	<p>AR</p> 	<p>Email hypoplasique et hypominéralisé</p> <p>Épaisseur diminuée</p> <p>Abrasion rapide de l'émail après éruption</p> <p>Les surfaces peuvent être rugueuses, piquetées et/ou de couleur jaune-marron</p>	Contraste normal entre émail et dentine	Béances antérieures

<p>Amélogénèse imparfaite type II hypomature, IIA1 ; AI2A1</p> <p>Amelogenesis imperfecta, pigmented hypomaturation type, 1</p>	#204700	KLK4 19q13,41	<p>AR</p> 	<p>Epaisseur normale de l'émail</p> <p>Email hypominéralisé, d'apparence tacheté, mou et sujet à l'abrasion, il se détache de la dentine sous jacente</p> <p>Teinte jaune foncé</p> <p>Taille et forme normale des dents</p>	Diminution du contraste émail/dentine	Sensibilités dentaires
<p>Amélogénèse imparfaite type II hypomature, IIA2 ; AI2A2</p> <p>Amelogenesis imperfecta, pigmented hypomaturation type, 2</p>	#612529	MMP20 11q22,2	<p>AR</p> 	<p>Epaisseur normale de l'émail</p> <p>Email hypominéralisé mou et tacheté, sujet à l'abrasion</p> <p>Teinte brune grisâtre un peu plus brillante que AI2A1</p> <p>Surface rugueuse</p>	Diminution du contraste émail/dentine	<p>Sensibilités dentaires</p> <p>Béances antérieures chez certains patients</p>

Amélogénèse imparfaite type II hypomature, IIA3 ; AI2A3	#613211	WDR72 15q21,3	AR 	Même phénotype que AI2A1	Diminution du contraste émail/dentine	Sensibilités dentaires
Amélogénèse imparfaite type II hypomature, IIA4 ; AI2A4	#614832	C4orf24 4q21,1	AR 	Même phénotype que AI2A1	Diminution du contraste émail/dentine	Sensibilités dentaires
Amélogénèse imparfaite type II hypomature, IIA5 ; AI2A5	#615887	SLC24A4 14q32,12	AR 	Email d'épaisseur normale, pigmenté tacheté Email hypominéralisé, mou Détachement prématuré de l'émail Coloration jaune-brun	Peu ou pas de contraste entre l'émail et la dentine	Sensibilités dentaires

<p>Amélogénèse imparfaite, type III hypominéralisée ; AI3</p> <p><i>Amelogenesis imperfecta, hypocalcification type, autosomal dominant ; ADHCAI</i></p> <p><i>Amelogenesis imperfecta, hypomineralization type</i></p>	#130900	FAM83H 8q24,3	<p>AD</p> 	<p>Épaisseur de l'émail normale sur les dents venant de faire leur éruption,</p> <p>Email hypominéralisé, mou</p> <p>Abrasion rapide, émail facilement détachable</p> <p>Sévère gingivite et parodontite</p> <p>Nombreux dépôts de tartre supra gingival</p>		<p>Sensibilités dentaires</p> <p>Béances antérieures</p>
<p>Amélogénèse imparfaite, type IV hypomature hypoplasique avec taurodontisme ; AI4</p> <p><i>Amelogenesis imperfecta, hypomaturation-hypoplastic type, with taurodontism ; AIHHT</i></p>	#104510	DLX3 17q21,33	<p>AD</p> 	<p>Même signes cliniques que le syndrome tricho-dento-osseux :</p> <p>Email hypoplasé et hypomature, fin tacheté, jaune marron</p> <p>Espaces inter-dentaires augmentés entre les dents dues aux pertes d'émail</p> <p>Rapide abrasion exposant la dentine</p>	<p>Taurodontisme</p> <p>Migration apicale de la furcation (dents petites)</p> <p>Oblitération pulpaire</p>	<p>Absence de manifestations au niveau des cheveux ou des ongles</p> <p>Suceptibilités aux caries et aux infections</p>

<p>Le syndrome associant néphrocalcinose et amélogénèse imparfaite</p> <p>Amelogenesis imperfecta, type IG ; AI1G</p> <p>Enamel-renal syndrome ; ERS</p> <p>Enamel-renal-gingival syndrome</p> <p>Amelogenesis imperfecta, hypoplastic, with nephrocalcinosis</p> <p>Amelogenesis imperfecta and gingival fibromatosis syndrome ; AIGFS</p>	#204690	FAM20A 17q24,2	<p>AR</p> 	<p>Hypoplasie de l'émail</p> <p>Teinte jaune marron</p>	<p>Calcification pulpaire, coronaire et radiculaire</p> <p>Retard ou échec d'éruption, avec résorption coronaire</p> <p>Hyperplasie folliculaire</p>	<p>Néphrocalcinose (apparition aux alentours de 5 ans) : dépôts de sels de calcium au sein du parenchyme rénal</p> <p>Polyurie, énurésie (dès l'âge de 2 ans)</p>
---	---------	-------------------	--	---	--	---

<p>Le syndrome associant la platyspondylie et amélogénèse imparfaite (brachyolmie)</p> <p>Dental anomalies and short stature ; DASS</p> <p>Tooth agenesis, selective, 6, formerly ; STHAG6, formerly</p>	#601216	LTBP3 11q13,1	<p>AR</p> 	<p>Oligodontie</p> <p>Dents de petite taille de couleur jaune avec de larges espaces inter-dentaires</p> <p>Réduction ou absence totale d'émail</p> <p>Infections dentaires</p>	<p>Taurodontisme</p> <p>Chambres pulpaire larges</p>	<p>Aplatissement des corps vertébraux</p> <p>Taille réduite</p> <p>Hypoplasie du maxillaire et prognathisme mandibulaire chez certains patients</p>
<p>Le syndrome de Jalili</p> <p>Cone-rod dystrophy and amelogenesis imperfecta</p>	#217080	CNNM4 2q11	<p>AR</p> 	<p>Amélogénèse imparfaite de type hypoplasique hypominéralisée affectant les deux dentures</p> <p>Couleur jaune-marron des dents</p> <p>Parfois absence totale d'émail due à une susceptibilité sévère à l'érosion et à l'abrasion</p> <p>Larges couronnes dentaires</p>	<p>Diminution du contraste émail dentine</p> <p>Taurodontisme</p> <p>Malformations radiculaires</p> <p>Calcifications intra pulpaire</p> <p>Racines fines</p>	<p>Dystrophies des cônes et des bâtonnets : perte de la vision centrale, de la vision des couleurs et de l'acuité visuelle avec photophobie, suivie d'une héméralopie (cécité nocturne) et d'une perte du champ visuel périphérique (nystagmus) avant 10 ans</p>

<p>Le syndrome de Kohlschutter-Tonz syndrome amélo-cérébro-hipohydrotique ; KTZS</p> <p>Epilepsy and yellow teeth</p> <p>Epilepsy, dementia, and amelogenesis imperfecta</p>	#226750	ROGDI 16q13,3	AR	<p>Amélogenèse imparfaite de type hypoplasique ou hypominéralisée</p> <p>Coloration jaune des dents</p>		<p>Maladie dégénérative</p> <p>Epilepsie</p> <p>Régression mentale</p> <p>Spasticité</p> <p>Retard de développement</p>
<p>Le syndrome de Heimler ; HMLR1</p> <p>Hearing loss, sensorineural, with enamel hypoplasia and nail defects</p> <p>Peroxisome biogenesis disorder 1C ; PBD1C</p>	#234580	PEX1 7q21,2	AR	<p>Hypoplasie généralisée de l'émail des dents définitives (alors que la dentition primaire est normale)</p> <p>Colorations dentaires</p> <p>Retards d'éruption</p>	Taurodontisme	<p>Surdité neuro-sensorielle</p> <p>Anomalies des ongles (lignes de Beau et leuconychie)</p>

<p>Le syndrome trichodento-osseux ; TDO</p>	<p>#190320</p>	<p>DLX3 17q21,3-q22</p>	<p>AD</p>	<p>Hypoplasie de l'émail Épaisseur fine, émail rugueux ou piqueté Colorations dentaires</p>	<p>Taurodontisme Elargissement pulpaire provoquant une exposition pulpaire (nombreux abcès dentaires observés)</p>	<p>Forme de dysplasie ectodermique, Cheveux bouclés à la naissance Augmentation de la densité minérale osseuse (DMO) et de l'épaisseur de la corticale des os du crâne.</p>
<p>Le syndrome trichonycho-dentaire</p>	<p>Non renseigné</p>	<p>Non renseigné</p>	<p>AD</p>	<p>Amélogénèse imparfaite de type hypoplasique-hypomature Email tacheté jaune marron Susceptibilités aux abrasions laissant des dents espacées et de petites tailles avec exposition dentinaire Suceptibilité augmentée aux caries</p>	<p>Taurodontisme Dysplasie dentinaire Oblitérations pulpaire</p>	<p>Dysplasie ectodermique Rares cheveux fins bouclés Ongles fins et dysplasiques Troubles de la sudation (hypohidrose)</p>

Le syndrome amélo-onycho-hypohidrose	#104570	Non renseigné	AD	Amélogénèse de type hypoplasique et hypocalcifiée, Nombreuses inclusions dentaires Résorptions coronaires avant éruption		Dysplasie ectodermique Onycholyse, Troubles de la sudation (hypohidrose) Sécheresse cutanée
---	---------	---------------	----	--	--	--

Figure 14 : Tableau récapitulatif des différentes formes d'amélogénèses imparfaites selon l'OMIM (1,2,15,17,21,22,26-32,36-44).

5) Diagnostic

a) Diagnostic positif

i- *Anamnèse*

Lors de la première consultation, un interrogatoire médical systématisé rigoureux et méticuleux doit être mené.

Celui-ci est fondamental afin de pouvoir orienter le diagnostic (positif, étiologique et différentiel).

Le diagnostic positif des amélogenèses imparfaites se base sur une anamnèse, un examen clinique et radiologique complet. Certaines données recueillies dès l'anamnèse peuvent permettre au praticien de suspecter une amélogenèse imparfaite.

Le diagnostic d'amélogenèse imparfaite est basé sur les critères suivants (45) :

- présence de défauts amélaire touchant les deux dentures ;
- de possibles antécédents familiaux ; dans les formes récessives ou de novo mutation, il peut ne pas y avoir d'antécédents ;
- l'absence de désordres systémiques pouvant causer un défaut amélaire.

Il y a trois grands axes d'investigations :

- les antécédents médicaux :

Il faudra rechercher :

- tout événement ayant pu causer un défaut métabolique, des troubles trophiques ou systémiques durant la période de formation dentaire (naissance prématurée, cardiopathie congénitale, troubles rénaux, carences, troubles infectieux, physique ou chimique, facteurs hormonaux ou métaboliques...);
- l'exposition éventuelle à des toxiques, des médicaments, ayant pu avoir une influence sur le développement dentaire et sur le métabolisme phosphocalcique du patient (tétracycline, fluor, dioxines...).

- les antécédents familiaux :

Il faudra étudier les antécédents familiaux afin d'essayer de déterminer le mode de transmission : récessif ou dominant, autosomique ou lié à l'X. En présence d'autres signes d'alerte il faudra savoir orienter le patient vers une consultation génétique.

- les antécédents bucco-dentaires et l'historique des lésions :

L'objectif est d'identifier la chronologie de l'affection :

- les lésions étaient-elles présentes en denture temporaire ?
- Sont-elles apparues progressivement ?
- Sont-elles évolutives ?

ii- Examen clinique

1- Examen exobuccal

C'est le premier élément du diagnostic morphologique symptomatique.

L'association d'anomalies bucco-dentaires et d'une ou plusieurs anomalies en dehors de la sphère orale doit alerter le praticien sur la présence éventuelle d'un syndrome. Il faut donc se demander si l'anomalie est isolée ou associée à d'autres signes généraux.

Il faut donc rechercher les éléments dysmorphiques pouvant nous orienter vers un diagnostic de syndrome (46):

- anomalie du squelette facial ;
- anomalies dermatologiques, capillaires ;
- anomalies des mains et des pieds ;
- anomalies oculaires ;
- anomalie de taille et dysharmonie du squelette.

L'examen clinique doit s'effectuer la tête droite et orientée selon le plan de Frankfort en horizontal et la ligne sagittale médiane en vertical. Le patient est étudié de face et de profil.

De face on observe les différents étages faciaux, la symétrie du visage, les différents éléments de la face (front, nez, lèvres, sillon labio-mentonnier et menton) et le sourire. Chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite, on étudiera notamment l'augmentation ou la diminution de l'étage inférieur de la face.

C'est de profil que se révèlent les traits marquants du visage, et que les caractéristiques sagittales sont les plus visibles (47). Cependant les perturbations du sens sagittal ne sont pas propres aux patients atteints d'amélogenèse imparfaite.

2- Examen endobuccal

C'est à ce stade-là que le diagnostic d'amélogenèse imparfaite sera posé.

L'examen clinique doit être effectué sur des surfaces propres et sèches.

Pour l'examen dentaire doivent être notées (46) :

- les anomalies de structures, et les différentes dents concernées :
 - anomalie de teinte :
 - dents jaunes ou marron crème ;
 - taches ou opacités de couleur blanche ;
 - anomalies par défaut d'émail et aspect de surface :
 - surfaces rugueuses : puits, fissures, stries horizontales ou verticales ;
 - surfaces lisses ;

- les anomalies de nombres : par défauts ou par excès. L'absence d'une dent sur l'arcade évoque un retard d'éruption, une agénésie, une avulsion antérieure, une dent retenue ou incluse. L'anamnèse et l'examen des radiographies permettront de faire le diagnostic différentiel ;
- les anomalies de forme, anomalies de taille ;
- les abrasions physiologiques ou pathologiques ;
- les caries et les soins dentaires déjà pratiqués ;
- les sensibilités dentaires :
 - au toucher ;
 - à un stimulus (chaud-froid).

L'examen dentaire se complète par l'examen du parodonte ; il faut noter (48) :

- le biotype parodontal (examen mucco gingival, étude de la gencive kératinisée) ;
- la présence d'hyperplasie gingivale ;
- les insertions freinales ;
- la langue : sa position, son volume et sa tonicité ;
- le contrôle de plaque.

L'examen des rapports intra et inter-arcades (statique et dynamique) complète l'examen endobuccal. On recherchera tout particulièrement les anomalies du sens vertical.

iii- Examens complémentaires

Les examens radiologiques compléteront l'examen clinique :

- bilan rétroalvéolaire et clichés occlusaux ;
- orthopantomogramme ;
- téléradiographies frontale et axiale, CBCT.

On recherchera notamment un taurodontisme, des accidents d'éruption (dents incluses), une diminution de contraste entre la dentine et l'émail, des hyperplasies folliculaires.

Tous les éléments récoltés compléteront l'examen clinique et permettront de poser le diagnostic d'amélogenèse imparfaite isolée ou syndromique (49).

b) Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel de l'amélogenèse imparfaite repose sur un examen clinique précis.

i- Autres anomalies de structure de l'émail

La fluorose :

La fluorose se définit par une altération amélaire par surcharge en fluor. Cette affection est consécutive à un apport excessif de fluor chez l'enfant pendant l'organogenèse des couronnes dentaires (50).

Cliniquement, l'émail présente des taches, des marbrures, des striations, des bandes opaques diffuses superposant un fond blanc crayeux ou marron/noir. Des puits peuvent être retrouvés dans les formes sévères suite à la perte d'émail. L'atteinte est proportionnelle à l'intoxication.

Les opacités se présentent sous forme de bandes suivant la chronologie du développement de l'émail. Une symétrie est retrouvée sur les dents controlatérales.

La classification de Dean (1934) est toujours utilisée aujourd'hui notamment par l'OMS, elle présente 6 stades, allant de l'émail normal (0) – à l'atteinte sévère (6) (51) :

- Stade 0 : émail sain translucide lisse et brillante teinte uniforme ;
- Stade 1 : émail douteux : présence de petites aberrations occasionnelles (1-2mm) , petites anomalies de transparence de l'émail ; fines lignes ou taches irrégulières blanches opaques leucomes ;
- Stade 2 : fluorose très légère : zones opaques blanches disposées irrégulièrement sur la surface des dents touchant les faces vestibulaires linguales et les pointes cuspidiennes : <25% des surfaces amélaire ;
- Stade 3 : fluorose faible : <50% de la surface amélaire, possible présence d'abrasion, et tâches brunes au niveau des incisives supérieures peuvent être retrouvées ;
- Stade 4 : fluorose modérée : pas d'altération anatomique, mais surface piquetée, colorations plus ou moins brunes et zones opaques ;
- Stade 5 : fluorose moyennement sévère : cavitation sur les surfaces dentaires : atteinte sur une plus grande profondeur tâches brunes plus marquées ;



Figure 15 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de fluorose dentaire au stade 5 (52).

- Score 6 : fluorose sévère : hypoplasie amélaire très prononcée, altération anatomique des dents et abrasions. Coloration brune à marron pouvant aller jusqu'au noir.



Figure 16 : Photographie intrabuccale d'un patient atteint de fluorose dentaire au stade 6 (51).

Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fera sur l'interrogatoire médical et plus précisément sur l'exposition au fluor durant la phase de minéralisation dentaire.

Le MIH : molar-incisor hypominéralisation (53,54) :

Selon Weerheijm en 2003, il s'agit d'anomalies de structures qualitatives de l'émail d'origine systémique, localisées sur une ou plusieurs premières molaires permanentes associées ou non à des lésions sur les incisives permanentes.

D'étiologie inconnue, les dernières études sembleraient démontrer le caractère multifactoriel de cette affection ; différents agents agiraient synergiquement.

Cliniquement les atteintes sont asymétriques, les défauts d'émail sont blanc crèmeux à jaune brun, d'épaisseur normale avec une surface lisse au niveau des incisives. Des pertes de substances s'observent rapidement au niveau des molaires, laissant apparaître la dentine sous-jacente.

Le diagnostic sera posé en présence :

- d'atteintes des premières molaires et/ou des incisives de manière asymétrique ;
- d'opacités amélares ;
- d'atteintes amélares ;
- de restaurations atypiques ;
- de sensibilités dentaires ;
- de dents extraites.



Figure 17 : Photographie intrabuccale d'une première molaire mandibulaire permanente droite avec une atteinte sévère de MIH (53).

Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fera sur l'atteinte localisée et asymétrique des lésions.

Le Rachitisme (55,56) :

Maladie caractérisée par une carence en vitamine D et en calcium.

Cette maladie a des conséquences majeures sur la santé, la croissance et le développement des enfants et des adolescents pouvant être létale dans les cas graves.

D'origine héréditaire, de nouvelles études font état de facteurs endocriniens pouvant entraîner un rachitisme.

On observe chez ces sujets un retard de croissance, une hypocalcémie et une augmentation du risque de fracture.

Au niveau dentaire, on observe des retards d'éruptions, un émail hypoplasique avec des défauts de minéralisation, une attrition rapide, des chambres pulpaire larges avec des racines courtes, des malocclusions, un mauvais état parodontal avec de nombreux abcès dentaires.

Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fera sur les antécédents médicaux (état général du patient).



Figure 18 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de rachitisme (56).

ii- Autres anomalies de structure dentaire

La dentinogenèse imparfaite (57) :

C'est une anomalie de structure dentaire caractérisée par un défaut qualitatif de la dentine, présentant une grande fragilité due à son hypominéralisation. Elle est transmise selon un mode autosomique dominant.

La dentinogenèse imparfaite touche les deux dentures, temporaire et définitive. Elle peut être associée ou non à des syndromes comme par exemple l'ostéogenèse imparfaite.



Figure 19 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de dentinogenèse imparfaite (CHU de Nantes).

Les dents sont d'aspect ambré translucide, de teinte allant du gris au jaune brun ou bleuté, de forme globuleuse et peuvent présenter une attrition rapide.

Les critères radiologiques sont : des racines courtes et fines, des apex arrondis, des oblitérations pulpaires, des couronnes globuleuses avec constriction cervicale.



Figure 20 : Orthopantomogramme du même patient atteint de dentinogenèse imparfaite de type II (CHU de Nantes).

Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fera sur :

- les critères cliniques : colorations ambrées, grises ;
- les critères radiologiques : constriction coronaire, racines fines et courtes.

L'odontodysplasie régionale (58):

Il s'agit d'une anomalie de développement rare et localisée des tissus dentaires.

D'étiologie inconnue, elle ne touche qu'un groupe de dents temporaires et successionnelles et ascensionnelles au sein d'un même quadrant.

Les dents sont de taille plus petite, de forme irrégulière de couleur jaune/brun avec des puits et sillons en surface.

Radiologiquement on retrouve un émail et une dentine moins opaques (dents fantômes).



Figure 21 : Photographie intrabuccale de face d'un patient atteint d'odontodysplasie régionale (58).

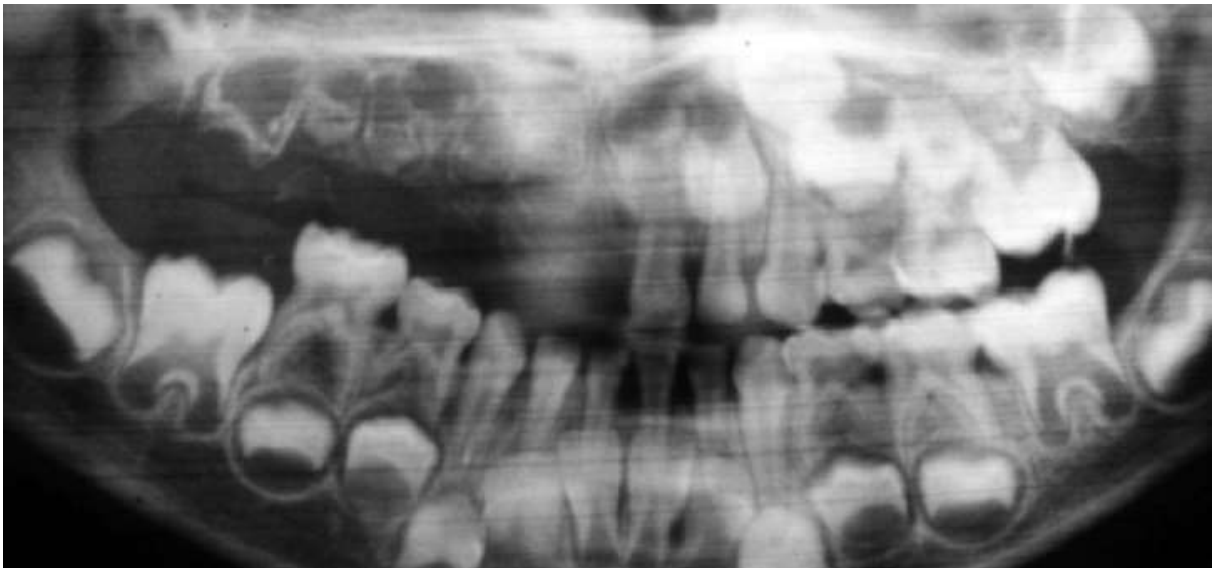


Figure 22 : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'odontodysplasie régionale avec l'image typique de "dents fantômes" (58).

Le diagnostic différentiel avec l'amélogenèse imparfaite se fera :

- cliniquement sur l'atteinte de tous les tissus dentaires localisée à un secteur ;
- et sur les critères radiologiques.

III Incidences squelettiques, dentaires et fonctionnelles

1) Incidences squelettiques

Depuis 1982, de nombreux travaux font état de l'association entre amélogénèse imparfaite et béance antérieure des mâchoires. L'incidence des béances antérieures chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite varie entre 24% et 60% (59–61).

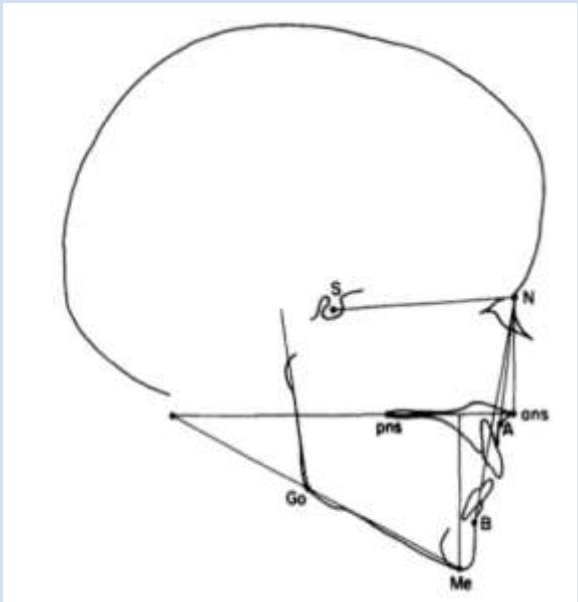
Il convient de distinguer 2 types de béances antérieures (AOB) :

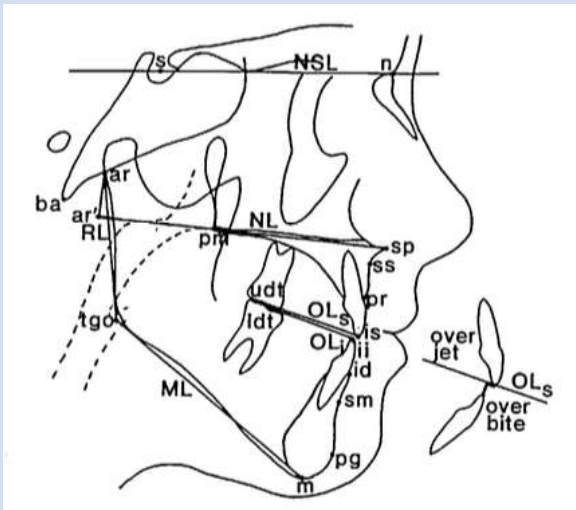
- les béances squelettiques : elles correspondent à une dysharmonie dans les relations verticales entre le maxillaire et la mandibule caractérisée entre autres par une ouverture de l'angle goniale, une augmentation de la hauteur faciale inférieure et une divergence des plans maxillaire et mandibulaire ;
- les béances dentaires ou infraclusion : malocclusion localisée, caractérisée par une insuffisance de contact dentaire due à l'éloignement vertical des dents antagonistes (62).

Afin d'expliquer l'association entre AOB et amélogénèse imparfaite, Both He et Issel suggèrent dès 1955, l'action synergiques des gènes impliqués dans l'amélogénèse imparfaite qui influencerait aussi la croissance cranio faciale.

Cependant Witkop, en 1971, ne semble pas d'accord avec cette hypothèse ; pour lui l'apparition d'une béance antérieure serait due à des mécanismes locaux notamment l'interposition linguale liées aux sensibilités dentaires agissant comme un obstacle local à la croissance alvéolaire occasionnant une béance antérieure (59).

Devant ces deux hypothèses, et l'observation fréquente de ces anomalies chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite, des études ont été menées afin de déterminer la prévalence de l'AOB et d'étudier sa nature. Elles nous sont résumées sous forme d'un tableau dans la figure 23.

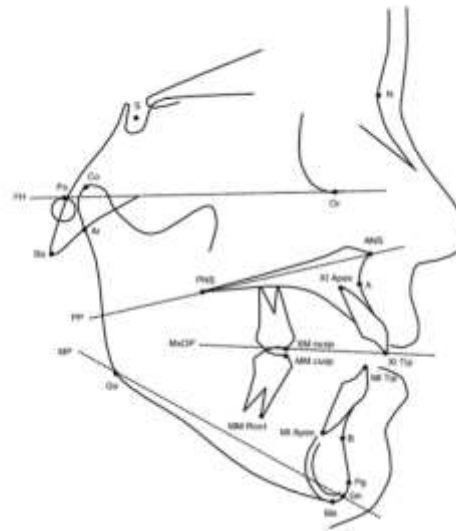
Auteur	Population étudiée	Nombre de sujets	Facteurs analysés	Béances + caractéristiques cranio faciales	Théorie
<p>1982 Rowley et coll (59)</p>	<p>Patients atteints d'AI</p>	<p>50</p>	<p>Interrogatoire médical / examen clinique et radiologique</p> <p>Mesure du recouvrement incisif</p> <p>Observation de la langue et des lèvres</p> <p>Habitudes de suctions</p> <p>Présences de sensibilités</p> <p>Etude de 6 valeurs céphalométriques (5 angles - 1 proportion faciale)</p> 	<p>Augmentation hauteur faciale inférieure</p> <p>Augmentation angle MMP</p> <p>Augmentation angle goniale chez la majorité des patients</p> <p>Béances Squelettiques : 44%</p> <p>Béances dentaires : 22%</p> <p>Béances antérieures dentaires présentes si et seulement si béances squelettiques mais béance squelettique présente sans béance dentaire</p> <p>Béances antérieures plus présentes chez le groupe hypominéralisation / moins présentes chez le groupe hypoplasique / non présentes chez le groupe hypomature</p> <p>Pas d'association entre béance antérieure et déglutition atypique</p>	<p>Déterminisme génétique du développement cranio-facial dans l'étiologie des béances</p>

<p>1982 Maurits et coll(63)</p>	<p>Patients atteints d'AI</p>	<p>26 patients – 19 téléradiographies de profil</p>	<p>Examen clinique + radiographique</p> <p>Analyse céphalométrique : 15 lignes, 10 angles</p>	<p>Béances dentaires présentes chez 11 patients (42%) (défauts amélaire de type hypoplasie et hypominéralisation)</p> <p>Béances squelettiques significativement présentes chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite</p>	<p>Les béances antérieures sont considérées comme d'origine squelettique</p>
<p>1994 Bäckman et Adolfsson (64)</p>	<p>Patients atteints d'amélogénèse imparfaite + groupe contrôle (même âge même sexe – occlusion normale)</p>	<p>66 patients AI 66 patients non AI</p>	<p>Analyse céphalométrique : 12 angles, 15 lignes</p> <p>+ analyse de 4 valeurs verticales selon les types d'AI</p> 	<p>Valeurs squelettiques antéro-postérieures :</p> <ul style="list-style-type: none"> - augmentation de la longueur antérieure du crâne - augmentation de la profondeur faciale - rétrognathie mandibulaire <p>Valeurs squelettiques verticales :</p> <ul style="list-style-type: none"> - augmentation de l'angle goniale - augmentation des angles NSL-ML NL-ML - augmentation des angles entre les 	<p>Exclusion de l'hypothèse de la pléiotropie des gènes</p> <p>Influence de gènes modificateurs ou de facteurs environnementaux</p>

				<p>plans occlusaux maxillaires et mandibulaires et leurs bases osseuses</p> <ul style="list-style-type: none"> - augmentation de la hauteur faciale antérieure - diminution de la hauteur faciale postérieure - augmentation de la taille des procès alvéolaires (en antérieur et dans la portion incisive) - indice facial augmenté <p>Valeurs dentaires : overjet augmenté (overbite non significatif)</p> <p>Valeurs céphalométriques en rapport avec une béance squelettique + compensations alvéolaires (plus prononcée au maxillaire dans la région incisale)</p>	
--	--	--	--	---	--

				<p>Béances squelettiques significativement présentes chez les patients dont le mode de transmission était autosomique dominant et lié à l'X .</p> <p>Les cas d'AI hypoplasique rugueuse et hypominéralisation montraient plus de cas de béances squelettiques</p>	
1999 Cartwright et coll (65)	Patients atteints d'amélogenèse imparfaite + Membres non affectés des mêmes familles	9 familles : 27 patients atteints d'amélogenèse imparfaite + 14 membres non affectés	<p>Interrogatoire médical</p> <p>Examen clinique radiographique et histologique</p> <p>Analyse biochimique de l'émail</p>	<p>Augmentation des dimensions verticales de la partie inférieure de la face</p> <p>Morphologie squelettique variable selon le type d'AI et leur famille</p> <p>Béances dentaires chez 26% des patients</p>	Non évoquée
2003 Aren et coll (66)	Patients atteints d'amélogenèse imparfaite	37 familles, 43 patients	Examen clinique et radiologique (téléradiographie de profil + panoramique dentaire)	<p>Béances dentaires antérieures :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 50% chez patients de type I - 30,8% chez patients de type II 	Non évoquée

				<p>- 60% chez patients de type III</p> <p>Augmentation de la hauteur faciale inférieure chez plus de 40% des patients atteints d'AI de type I et II : la moitié de ces cas ont une béance dentaire antérieure d'origine squelettique</p>	
<p>2005 Ravassipour et coll (67)</p>	<p>Patients atteints d'amélogenèse imparfaite + membres non affectés</p>	<p>18 familles : 54 patients atteints d'amélogenèse imparfaite – 34 non atteints.</p>	<p>Interrogatoire médical, histoire familiale</p> <p>Examen clinique, radiologique, histologique et microscopique</p> <p>Présence de sensibilités dentaires</p> <p>Analyse céphalométrique : 8 lignes, 5 angles</p> <p>Open bite squelettique si : augmentation hauteur faciale inférieure, augmentation angle mandibulaire, augmentation de l'angle goniale</p> <p>Open bite dentaire : si recouvrement dentaire négatif</p>	<p>42% des patients atteints d'AI présentent une béance dentaire et/ou squelettique (contre 12% des non affectés)</p> <p>Béances dentaires antérieures : 39% patients AI (contre 6% des patients non AI)</p> <p>Béances squelettiques : 31% des patients AI (contre 6% des non AI)</p> <p>Sn-mp pp-mp fh-mp ar-go-me (valeurs relatives au sens verticales) augmentées</p>	<p>Non évoquée</p>



Groupe hypoplasique :
Présence de béances dentaires et squelettiques postérieures
Aucune béances notées pour les hypoplasies localisées

Groupe hypominéralisé :
Béances dentaires chez 43% des patients
Béance squelettique : 36% AI autosomique dominant – 50% AI autosomique récessif. 50% des cas AI sporadiques

Groupe hypomature :
absence de béance squelettique et dentaire chez les patients atteints d'AI et de transmission autosomique dominant. Pour les mutations liées à l'X, 20% présentaient une béance squelettique. Pour les mutations autosomiques récessives : 100% patients présentaient une augmentation du sens vertical

				<p>Habitudes orales favorisant les béances dentaires présentes chez 11 patients atteints d'AI ; 5 de ces patients avaient une béance dentaire antérieure</p> <p>Sensibilités dentaires sévères pour 46% des patients AI</p>	
2011 Pavlic et coll (68)	Patients atteints d'amélogenèse imparfaite de type hypoplasique rugueuse- et leurs parents	3 familles : 8 enfants et 6 parents	<p>Examen clinique, radiologique et génétique</p> <p>Analyse céphalométrique : 17 variables</p> <p>Analyse des mutations de AMELX et ENAM</p>	<p>Tous les patients présentaient des malocclusions : béance dentaire antérieure, postérieure et une augmentation de l'overjet</p> <p>Caractéristiques cranio-faciales : les principales différences sont retrouvées dans les caractéristiques verticales : les relations entre le maxillaire et la mandibule et les valeurs de l'angle goniale</p> <p>Des différences significatives ont été observées entre les</p>	Non évoquée

				<p>enfants AI et les parents non AI</p> <p>Il n'a pas été observé de différences significatives entre les parents AI et les enfants AI</p>	
--	--	--	--	--	--

Figure 23 : Tableau récapitulatif des caractéristiques cranio-faciales des patients atteints d'amélogénèse imparfaite identifiées dans la littérature (59,63-68).

La prévalence des béances dans la population générale est peu fréquente : de 2% chez les adolescents anglais à 16% chez enfants afro-américains (59). Dans la population atteinte d'amélogénèse imparfaite cette prévalence varie de 24 à 60%. Elle est donc plus élevée que dans la population générale, et la prévalence chez les patients issus des mêmes familles (12%) est aussi plus grande que dans la population générale. L'augmentation de ces prévalences chez les groupes témoins peut suggérer que les caractéristiques cranio faciales peuvent être d'origine familiales et indépendantes de l'amélogénèse imparfaite.

De nombreux gènes, comme l'AMEL et l'ENAM, sont exprimés dans différents tissus et semblent intervenir dans le développement cranio facial et la différenciation cellulaire ; ils codent pour protéines multifonctionnelles. Il est alors possible que les mutations génétiques, responsables des défauts amélaire, prédisposent ou provoquent une béance ; ceci alimente l'hypothèse de la pléiotropie des gènes pouvant affecter le développement craniofacial (69).

Beaucoup d'auteurs ont déclaré que l'association entre l'amélogénèse imparfaite et les béances antérieures serait due à une anomalie génétique du développement cranio-facial affectant la croissance alvéolaire (59,64,70).

Il a aussi été suggéré que des perturbations de l'organe de l'émail auraient pu causer des défauts dans les mécanismes d'éruption ce qui aurait pu induire des béances dentaires (67).

Les investigations cliniques ont montré que les anomalies des relations verticales entre les mâchoires en combinaison avec une augmentation de l'étage antérieur inférieur existent chez de nombreux patients atteints d'amélogénèse imparfaite (60,64-69).

Par conséquent, la dysharmonie verticale est la principale raison pour que des béances antérieures soit fréquemment observées chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite.

La dysharmonie verticale augmente la hauteur faciale antérieure inférieure entraînant une incompetence labiale, la langue ne se place pas physiologiquement au repos et lors de la déglutition.

Cette dysfonction linguale peut causer ou entretenir la béance antérieure.

Witkop pensait que la sensibilité accrue des dents, soit au froid ou au chaud, prédisposait à une interposition de la langue, qui agit comme un obstacle mécanique à la croissance alvéolaire verticale.

Cependant, l'association entre l'hypersensibilité dentaire et la présence de béance antérieure a été remise en question (59,67).

En résumé, ces études cliniques suggèrent une association forte, mais encore mal définie entre la présence d'amélogenèse imparfaite et les béances.

Les relations complexes entre ces deux entités restent mal définies et les mécanismes physio pathologiques sont encore à ce jour inconnus.

2) Incidences dentaires

a) Caractéristiques dentaires et anomalies associées

Les amélogenèses imparfaites peuvent être associées à d'autres anomalies de développement dentaire.

Ces anomalies peuvent concerner les couronnes et les racines dentaires, les tissus dentinaires et pulpaires, le nombre de dents et les processus d'éruption dentaire (71).

Anomalies concernant les processus d'éruption dentaire :

Les processus d'éruption dentaires peuvent être affectés chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite. Il a été noté la présence de kystes folliculaires, de retard d'éruption (notamment chez les patients de type IV (67)), de rétention ou d'inclusion dentaire multiple (66,72,73). Les accidents d'éruption ont une prévalence de 27% chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite (74).



Figure 24 : Radiographie rétro-alvéolaire avec présence d'un kyste folliculaire sur la deuxième molaire mandibulaire droite chez un patient atteint d'amélogénèse imparfaite (72).



Figure 25 : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite avec de nombreuses dents incluses, surnuméraires (34', 35', 45') et des kystes folliculaires (CHU de Nantes).

Anomalies coronaires :

Des résorptions coronaires ont été retrouvées avec une prévalence élevée : 41% (74,75).



Figure 26 : Orthopantomogrammes de 1999 et de 2003 d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite montrant l'évolution des résorptions coronaires (75).

Les phénomènes d'attrition sont plus marqués, et les morphologies coronaires peuvent être anormales avec des dents de taille plus petite chez certains patients (71).



Figure 27 : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite présentant une anomalie de forme et de taille des dents (CHU de Nantes).

Anomalies radiculaires :

L'anomalie radiculaire la plus couramment rencontrée est le taurodontisme qui correspond à la migration apicale de la jonction inter-radiculaire, augmentant le volume de la chambre pulpaire. La prévalence dans la population générale varie de 0,1 à 48% ; pour certains auteurs cette anomalie n'aurait pas une prévalence plus élevée chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite (70-78)(74,76,77).

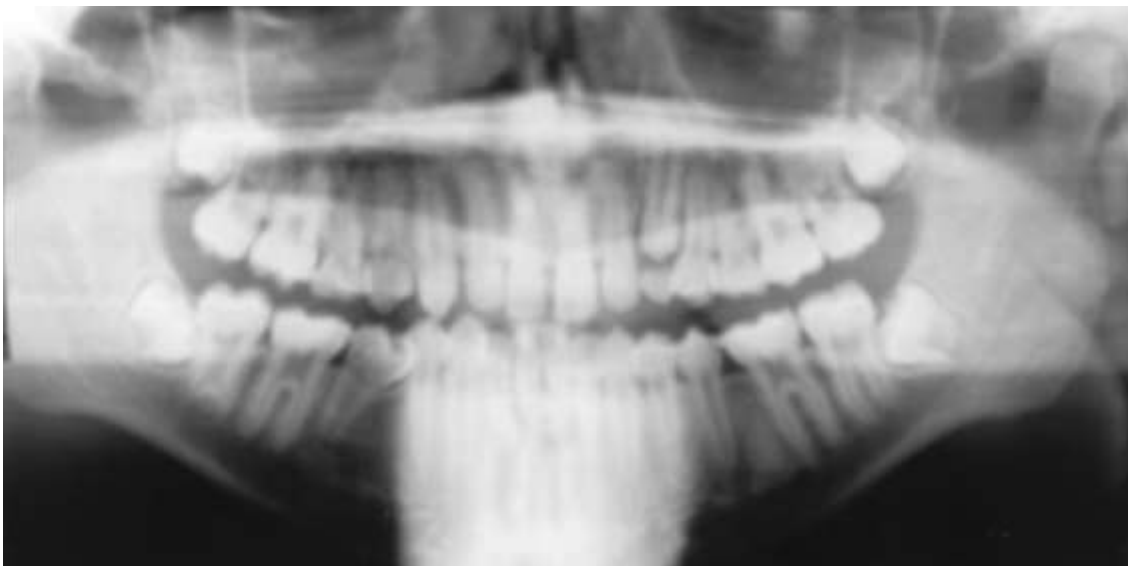


Figure 28 : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite présentant un taurodontisme sur les premières molaires mandibulaires droite et gauche et sur la deuxième molaire mandibulaire droite (74).

Des anomalies de forme et de taille ont également été renseignées (71). Les résorptions radiculaires sont également plus fréquentes que dans la population générale.

Anomalies pulpaire :

Les calcifications pulpaire sont fréquentes chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite. Leur prévalence s'élève à 14% dans une étude menée par Collins et coll en 1999 sur des patients amélogénèse imparfaite (71,75).



Figure 29 : Radiographie rétro-alvéolaire d'une deuxième molaire mandibulaire gauche, chez un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, présentant des calcifications pulpaire (79).

Toutes ces anomalies compliquent la prise en charge des soins endodontiques et restaurateurs chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite.

Les retards d'éruption, la présence de taurodontisme, les anomalies de formes radiculaires et coronaires compliquent les traitements orthodontiques, influençant les hauteurs de collages des attaches et sur les forces orthodontiques nécessaires aux mouvements.

b) Conséquences alvéolo-dentaires et occlusales

La dentition des patients atteints d'amélogenèse imparfaite est généralement cario résistante, mais les dents peuvent présenter des irrégularités de surface, des dyschromies et des couronnes cliniques courtes, résultant d'une attrition excessive avec des espaces interdentaires ouverts dans les régions antérieures, et des contacts serrés dans les régions postérieures (60).

Au niveau du sens transversal, Hoppenreijns en 1998 note une non concordance entre le maxillaire et la mandibule, résultant d'une forme d'arcade étroite en oméga au maxillaire, avec des distances intermolaires maxillaires et mandibulaires, interprémolaires maxillaires et une largeur antérieure maxillaire et mandibulaire réduites significativement par rapport à la population générale (60).

Au niveau du sens vertical, il note des égressions plus ou moins localisées perturbant le plan d'occlusion, une courbe de Spee accentuée au maxillaire et inversée à la mandibule.

Les infraclusions antérieures sont plus fréquentes que dans la population générale (30-60% contre 3-4% dans la population générale). L'infraclusion postérieure atteint 8 à 40% des patients atteints d'amélogenèse imparfaite (67,77).

L'attrition précoce des dents entraîne une perte de la dimension verticale d'occlusion, une diminution de la longueur d'arcade dans le sens antéro-postérieur due à la perte des contacts proximaux aboutissant à une dysharmonie dento maxillaire (DDM) et à une proximité radiculaire. Il n'a pas été démontré de corrélations entre les anomalies occlusales du sens antéropostérieur et les amélogenèses imparfaites.

Les caractéristiques dentaires associées aux amélogenèses imparfaites ainsi que les conséquences alvéolodentaires et occlusales rendent les objectifs orthodontiques compliqués.

c) Conséquences parodontales

Il a été mis en évidence chez certains patients une association entre amélogénèse imparfaite et hyperplasie gingivale. Elle peut être associée à différents facteurs systémiques et locaux.

L'irrégularité des surfaces dentaires ainsi que les hypersensibilités rendent le contrôle de plaque compliqué chez ces patients, pouvant expliquer dans certains cas la présence de gingivite et de tartre (71,80).



Figure 30 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite présentant une hyperplasie gingivale et une parodontite agressive (CHU de Nantes).

3) Troubles fonctionnels et conséquences psycho-sociales associées

Des troubles fonctionnels importants peuvent être associés aux amélogénèses imparfaites.

La présence de béances favorise la ventilation orale avec une position linguale basse et une incompétence labiale pouvant favoriser alors une gingivite.

L'absence de rempart lingual est associée à une déglutition atypique entretenant la béance dentaire.

L'attrition précoce dentaire entraîne une perte d'efficacité masticatoire, une dénudation dentinaire augmentant les sensibilités.

Les sensibilités sont dues à la fragilité et à la porosité de l'émail, les stimuli tels que le toucher et le froid entraînent une réaction exacerbée du complexe pulpodentinaire (81).

La présence de dyschromie entraîne une altération esthétique ayant des conséquences psycho-sociales avec un impact négatif sur la confiance en soi et sur les interactions avec les autres (77,81-83).

L'étude de COFFIELD de 2005 a mis en évidence que les sujets atteints d'AI présentaient un retrait social et une détresse supérieure aux sujets sains.

Le diagnostic et la prise en charge précoce de ces patients sont alors essentiels.

4) Tableau récapitulatif

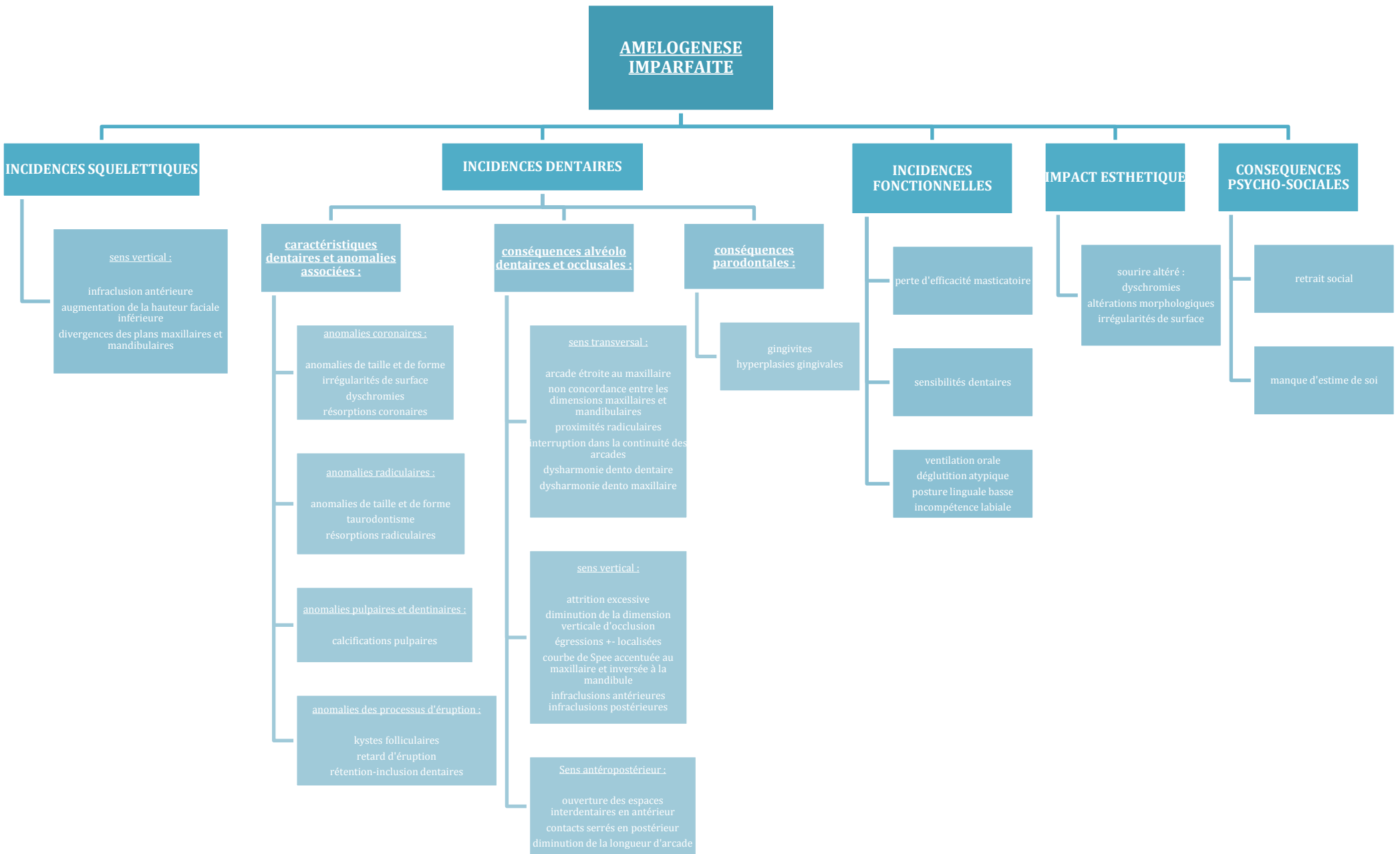


Figure 31 : Tableau récapitulatif des incidences squelettiques, dentaires, fonctionnelles, de l'impact esthétique et des conséquences psycho-sociales pouvant être retrouvés chez les patients présentant une amélogénèse imparfaite.

IV Prise en charge orthodontique des patients atteints d'amélogénèse imparfaite

Ces patients requièrent une prise en charge pluridisciplinaire.

Quelque soit l'âge du patient, l'intensité, la gravité et la localisation des lésions, les objectifs thérapeutiques restent les mêmes (84):

- préserver la santé dentaire et conserver la vitalité pulpaire, la forme et la taille de l'ensemble de la denture ;
- améliorer l'esthétique, dès le plus jeune âge, afin de diminuer les répercussions psychologiques ;
- permettre la bonne réalisation des fonctions oro-faciales ;
- prévenir la perte de la dimension verticale d'occlusion ;
- maintenir la longueur d'arcade ;
- permettre l'évolution harmonieuse des dents permanentes ;
- contribuer à la croissance équilibrée de la face ;
- établir rapidement une relation de confiance dans le traitement avec le patient et sa famille.

1) Stratégies de prise en charge avant le traitement orthodontique

Il n'y a pas à ce jour de recommandation concernant le moment le plus opportun pour commencer le traitement (84). Cependant, en agissant suffisamment tôt en denture temporaire ou en denture mixte, il est possible de limiter les difficultés et complications ultérieures.

a) Apport de l'odontologie pédiatrique

L'état de surface irrégulier ainsi que la présence de sensibilités dentaires notamment au froid rendent le brossage difficile et inefficace.

Le praticien doit prodiguer des conseils en matière d'alimentation et d'hygiène comme l'utilisation d'eau tiède lors du brossage pour diminuer les sensibilités, et impliquer les parents dans l'encadrement du brossage afin d'encourager le contrôle de plaque (85).

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature d'échec d'anesthésie locale chez les patients atteints d'AI. Cependant, chez certains patients suivis au centre de soin dentaires de Nantes, nous avons pu observer des difficultés d'anesthésie. L'anesthésie par injection intra-osseuse, notamment utilisée chez les patients atteints de MIH, semblerait être une bonne alternative aux résistances à l'anesthésie.

Afin de réduire les sensibilités, l'application de fluor ou l'application d'adhésif sont proposées par certains auteurs (86). L'hybridation à l'adhésif ferait effet immédiatement et aurait des effets pendant 12 mois ; cependant il ne s'agit que d'un cas de la littérature n'ayant que peu de valeur scientifique.

L'odontologie pédiatrique s'attachera en premier lieu à protéger et restaurer les molaires temporaires et définitives dès que possible afin (77) :

- de maintenir ou restaurer une bonne dimension verticale d'occlusion ;
- de maintenir ou rétablir une bonne longueur d'arcade et des contacts proximaux adaptés ;
- de maintenir ou rétablir une anatomie occlusale ;
- de limiter les problèmes de sensibilité dentaires et de risque carieux.

La protection des surfaces peut débuter par la mise en place d'un sealant (matériau de scellement des puits et des fissures), ou d'un matériau adhésif, le plus tôt possible. Si la dent est en cours d'éruption, en cas de difficulté d'isolation ou en cas de dents partiellement délabrées il est possible d'utiliser des matériaux de scellement de type ciment verre-ionomère.

La restauration des molaires doit se faire par la mise en place de coiffes pédodontiques préformées en acier inoxydable (87,88). Elles sont indiquées et recommandées pour la restaurations des dents permanentes et temporaires hypoplasées et hypominéralisées (90,91). L'avantage de ces couronnes préformées est de nécessiter une préparation à minima de la dent. Cependant, leur aspect métallique peut être jugé inesthétique et des problèmes de rétentions peuvent survenir dans les cas d'usure sévère.



Figure 32 : Photographie intrabuccale occlusale d'une patiente atteinte d'amélogenèse imparfaite avec les premières et les deuxièmes molaires maxillaires restaurées par des coiffes pédodontiques préformées métalliques (77).

Des couronnes pédodontiques préformées esthétiques existent également.

Elles peuvent être soit :

- en métal recouvertes partiellement ou entièrement de résine, de composite ou de céramique (fabricants : Kinder Crowns®, NuSmile®) ;
- soit tout en céramique (fabricants : Cheng Crowns®, EZ-pedo®, Kinder Crowns®, NuSmile®)(90,91).

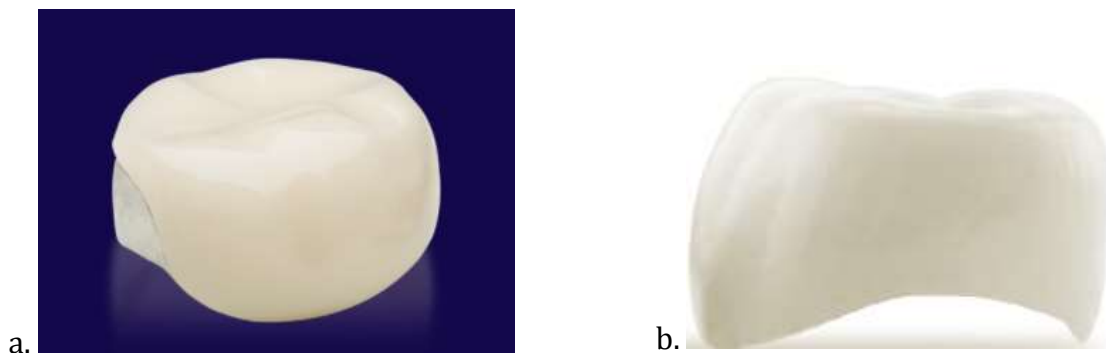


Figure 33 : Coiffes pédodontiques préformées esthétiques : a. en métal recouverte NuSmile®, b. tout en céramique EZ-pedo®.

Elles présentent cependant quelques inconvénients :

- elles nécessitent une préparation plus importante de la dent ;
- il y a peu de données au long terme sur leur longévité ;
- leur adaptation est plus complexe au niveau cervical ;
- des décollements de la facette esthétique sont fréquents pour les couronnes préformées recouvertes ;
- elles ont un coût plus élevé ;

Ces techniques de recouvrement dentaire réduisent significativement les sensibilités dentaires, rétablissent la dimension verticale d'occlusion et le coefficient masticatoire (82).

Concernant le secteur antérieur, la restauration doit se faire dès la denture temporaire compte tenu des répercussions esthétiques et sociales.

Elles peuvent être réalisées en résine composite sans réelle préparation des dents.

L'utilisation de moules en plastique type Odus® remplis de composite ou de couronnes en résine (Pedo Jackets®) collées ou scellées au ciment verre ionomère représentent une solution de temporisation de choix en attendant le changement de denture et la réalisation du traitement orthodontique.



Figure 34 : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite, avec les premières et les deuxièmes molaires déciduales restaurées avec des couronnes pédiatriques préformées métalliques et les secteurs antérieurs restaurés par des coiffes en résines composites (92).

Tout comme en postérieur, il existe des coiffes préformées esthétiques soit en métal recouvertes (fabricants : Kinder Crowns®, NuSmile®), soit tout en céramique (fabricants : Cheng Crowns®, EZ-pedo®, Kinder Crowns®, NuSmile®) pour la restauration des secteurs antérieurs.

Les principaux inconvénients des coiffes préformées en zircone sont leur coût, leur incapacité à pouvoir être serties afin d'obtenir un ajustage parfait à la dent, elles nécessitent une préparation plus importantes et sont donc moins économes en tissus dentaire que les coiffes métalliques et leur teinte ne peut être ajustée.

Cependant elles semblent plus rétentives et aucune dégradation dans le temps n'est observée contrairement aux coiffes recouvertes (93).

Devant l'essor des nouvelles technologies d'empreintes optiques et de fabrication assistées par ordinateur (CFAO), il est possible d'obtenir des reconstitutions prothétiques esthétiques et de qualité (94). Un cas a été décrit dans la littérature en denture permanente (97). Cependant aucun cas n'a été pour l'instant décrit en denture temporaire ou mixte.



Figure 35 : Photographies intrabuccales de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, avec des reconstitutions prothétiques antérieures réalisées par CFAO : situation initiale avec des composites en antérieur, préparation prothétique à minima, situation le jour de la pose et contrôle à 15 jours (95).

Il n'existe pas à ce jour d'essais contrôlés randomisés sur les traitements restaurateurs pour les enfants et adolescents atteints d'amélogénèse imparfaite ; on ne peut donc conclure sur la meilleure restauration à proposer (96).

b) Apport de la parodontologie

Le défaut de contrôle de plaque, la présence d'hyperplasie gingivale ou de fibromatose gingivale associées à des parodontites agressives chez certains patients syndromiques doit conduire à une prise en charge en parodontale.

La phase initiale pré-orthodontique doit permettre l'élimination de l'inflammation parodontale, car le déplacement des dents dont le parodonte est inflammatoire risque d'entraîner une perte osseuse ou d'aggraver une situation initiale (97).

Le traitement parodontal doit donc précéder et accompagner le traitement orthodontique.

Il passera dans un premier temps par la motivation du patient et par des conseils d'hygiène afin d'éliminer le facteur étiologique principal qu'est la plaque dentaire.

Viennent ensuite le détartrage et le surfaçage afin d'éliminer le tartre supra et sous-gingival.

L'indication éventuelle d'une chirurgie d'assainissement ou de chirurgie muccogingivale rendra le traitement orthodontique plus sûr (98-100).



Figure 36 : Photographies intrabuccales en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite avant, pendant et après une chirurgie mucco-gingivale, afin de réduire l'hyperplasie gingivale pour faciliter l'hygiène et le collage des attaches orthodontiques. (CHU de Nantes, courtoisie du Docteur Wojtiuk).

2) Spécificité de la prise en charge en orthopédie dento-faciale

La littérature est pauvre concernant le traitement orthodontique des patients atteints d'amélogenèse imparfaite.

Le praticien sera confronté à des contraintes particulières telles que des difficultés de collage, des problèmes d'ancrage, et des particularités inhérentes à cette anomalie de structure.

a) Collage des attaches sur substrats particuliers

Dans le cadre des amélogenèses imparfaites, le collage se fera sur des surfaces variées telles que les composites, les couronnes pédiatriques préformées, les résines, les couronnes provisoires, mais surtout sur de l'émail en qualité et quantité amoindries.

Il est donc nécessaire d'obtenir une liaison sûre entre la dent et l'attache afin d'éviter les décollements augmentant les coûts et les temps de traitement.

La force minimum de résistance à la traction requise en orthodontie est selon Reynolds de l'ordre de 6 à 8 MPA (101).

Nous disposons de deux grandes familles de colles en fonction de différents impératifs (102) :

- les résines composites associées à des systèmes adhésifs hydrophobes ou hydrocompatibles : les systèmes mordantage-rinçage en 2 étapes (MR2) et les systèmes auto-mordantants ;
- les ciments verres ionomères modifiés par adjonction de résine (CVIMAR).

Les CVIMAR établissent une liaison chimique avec l'émail sans mordantage préalable de l'émail. Il est cependant nécessaire de débarrasser la zone de collage de son biofilm soit par brossage avec de la poudre de pierre ponce, soit par micro-abrasion avec des particules d'oxyde d'alumine à 29 μ m pendant 2 à 3 secondes par dent. Les surfaces sont ensuite rincées et prêtes à recevoir le CVIMAR. Un conditionnement préalable de l'émail par un acide polyacrylique améliore significativement in vitro l'adhérence des CVIMAR à l'émail pour de nombreux auteurs. Le Fuji Ortho® testé expérimentalement témoigne de valeurs d'adhérence de 16,6MPa (surface humide) et de 19,6MPa (surface sèche) avec un

pré-traitement à l'acide polyacrylique à 10% pendant 20 secondes, contre respectivement 7,6MPa et 8,3MPa sans traitement. Cette préparation de surface par un acide faible ne déminéralise pas l'émail mais augmente le mouillage et active l'énergie de surface amélaire. L'inconvénient majeur des CVIMAR est la prise rapide du matériau limitant ainsi le temps de travail au fauteuil.

Les résines composites n'établissent pas de liaison chimique avec l'émail, la rétention se fait par ancrage mécanique. Le protocole de collage s'établit ainsi :

- nettoyage de la dent avec de la pierre ponce, ou micro-sablage avec de l'oxyde d'alumine ;
- mordantage de l'émail :
 - par la méthode classique : application d'acide orthophosphorique à 30% pendant 30 secondes, rinçage pendant 1 minute minimum, séchage, puis application d'un primer sur l'émail préparé et sec. La surface est prête à recevoir l'adhésif ;
 - par un primer auto-mordant (SAM) : application pendant 3 secondes, évaporation des solvants par ventilation douce à la soufflette ;
- collage de l'attache orthodontique.

i- Collage sur l'émail pathologique

Le collage sur l'émail pathologique est un véritable challenge pour l'orthodontiste. En effet, nous sommes en présence d'une réduction du contenu minéral et d'une augmentation de la phase organique de l'émail.

La dentine peut être pratiquement à nu, ou recouverte d'un émail jaune-marron très friable. La couche hybride (couche résultant de la pénétration de l'adhésif dans l'émail) peut être de bonne qualité sans que le collage soit efficace : la sollicitation du collage peut entraîner son décollement par dislocation de la couche sous-jacente.

Miller a démontré que l'échec de collage orthodontique sur des dents hypominéralisées se produit presque toujours au niveau de l'interface émail/résine majorant ainsi le risque de fracture de l'émail (103). La surface de l'émail n'est donc pas fiable pour un collage orthodontique normal.

Notre revue de la littérature ne nous a pas permis de trouver des recommandations fondées sur les preuves en ce qui concerne les procédures de collage, cependant nous avons pu en retirer quelques lignes de conduite.

Application d'hypochlorite de sodium à 5%.

Dès 1994, Venezia et al proposaient un protocole de collage par déprotéinisation de l'émail afin d'augmenter la liaison émail composite (104).

Une solution d'hypochlorite de sodium à 5% était appliquée sur la surface dentaire avec une brosse pendant 1 minute, rincée avec de l'eau, séchée au spray d'air, puis s'en suivait le protocole de collage classique.

L'analyse au microscope électronique a montré que l'application d'hypochlorite de sodium permettait de dénaturer les protéines intrinsèques enfermant l'hydroxyapatite, et donc facilitait le mordantage et la pénétration la résine.

D'autres études recommandent l'application d'hypochlorite de sodium après l'application d'acide orthophosphorique (105).

Choix du matériau de liaison :

Le choix du praticien porte donc sur deux grandes familles de colles (101) :

- les résines composites associées à des systèmes adhésifs hydrophobes ou hydrocompatibles (MR2 et SAM) ;
- les ciments verres ionomères modifiés par adjonction de résine (CVIMAR).

Les systèmes MR sont des techniques efficaces mais agressives. En effet le mordantage préalable conduit à une perte d'émail de l'ordre de 8 à 15 μ m. A cela s'ajoute une nouvelle perte d'émail variant de 30 à 160 μ m lors de la dépose par nettoyage et polissage des surfaces dentaires en fin de traitement. Au total, les pertes amélares, suite à un collage composite, avoisinent 10% de l'épaisseur de l'émail initial.

La qualité de l'adhésion des systèmes auto-mordançants est sujette à controverse. La pénétration de la résine adhésive suite à la déminéralisation acide peu agressive est de 2 à 3 μ m (contre 15 μ m pour le mordantage préalable). Ces systèmes sont donc moins

iatrogènes pour le substrat et préservent l'intégrité amélaire lors de la dépose des attaches.

La question s'est posée sur l'efficacité de ces deux systèmes pour le collage d'un émail hypoplasé.

Il ne semble pas y avoir de différence significative entre ces deux systèmes de collage (106).

Une revue de la littérature de 2016, traitant du collage de molaires hypominéralisées, ne peut conclure sur l'efficacité de l'une ou l'autre des deux techniques (107).

Cependant, certains auteurs préféreraient les SAM pour leur facilité d'utilisation et leur tolérance à l'humidité (106).

L'utilisation clinique du CVIMAR présente trois avantages principaux (101):

- un excellent potentiel d'adhésion à l'émail sans mordantage préalable de la surface amélaire et donc un respect de l'intégrité amélaire grâce à l'adhésion physico-chimique entre le matériau et la surface amélaire ;
- un intérêt biologique majeur : ils ont une capacité à relarguer du fluor et à se recharger à partir des apports topiques fluorés ;
- leurs propriétés mécaniques sont améliorées par l'adjonction de résine.

Dans les cas d'amélogenèse imparfaite, le collage sur des surfaces dentaires fragilisées par des systèmes moins dénaturant tels que les SAM ou les CVIMAR semble être le plus adapté.

Remplacement de l'attache vestibulaire.

En cas de décollements répétés, il est possible de remplacer l'attache vestibulaire soit par une bague scellée au ciment de scellement, soit par la mise en place de couronnes provisoires en résine ou de coiffes pédodontiques préformées sur lesquelles on collerait une attache, ou on scellerait une bague.



Figure 37 : Photographies intrabuccales d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite avec mise en place d'une bague orthodontique sur la première prémolaire mandibulaire suite à de nombreux décollements dus aux forces orthodontiques (77).

Les traitements réalisés par une série de gouttières thermoformées baptisées « aligners » pourraient représenter une perspective intéressante pour les patients atteints d'amélogenèse imparfaite.

Des taquets accessoires sont collés avec une géométrie adaptée selon les mouvements à contrôler (108). Dans certaines techniques comme les gouttières Ideal Smile® du laboratoire GAC les mouvements ne sont pas initiés par l'intermédiaire de taquets mais par des points de pressions incorporés dans les aligners.

Ces techniques permettraient de répondre aux problèmes d'adhésion mais aussi aux problèmes d'aggravation de la fragilité amélaire par nos traitements chimiques lors de la dépose des attaches et du nettoyage des surfaces.

D'autre part, ces traitements présentent d'autres avantages (108):

- des conditions biomécaniques favorables avec l'application de forces légères ;
- une biocompatibilité ;
- ce sont des traitements confortables et esthétiques ;
- l'hygiène orale est facilitée : avec une diminution des risques carieux et parodontaux ;
- ce sont des traitements dont les mouvements sont prédictibles et reproductibles.



Figure 38 : Exemple d'aligner.

Cependant, nous n'avons pas trouvé de cas présentés dans la littérature.

ii- Collage sur la dentine

En cas d'absence totale d'émail, il est intéressant de connaître les protocoles d'adhésion à la dentine. Ces protocoles diffèrent selon le matériau utilisé (102).

L'élimination du biofilm s'effectue avec de la poudre de pierre ponce ou par un micro-sablage avec de la poudre de bicarbonate beaucoup moins agressive que la poudre d'oxyde d'alumine.

CVIMAR :

Aucune intervention sur la dentine n'est nécessaire.

Composite :

Le mordantage nécessite un protocole de préparation légèrement différent de celui de l'émail.

Système avec mordantage classique :

- mordantage classique à l'acide orthophosphorique à 33% pendant **15 secondes**, le temps de mordantage est réduit ;
- aspiration et rinçage, **ne pas sécher**, pour ne pas déshydrater la dentine ;
- **primer hydrophile** puis adhésif.

Système auto-mordançant :

- mise en place du SAM pendant 3 secondes ;
- évaporer les solvants pendant quelques secondes ne pas rincer ;
- puis mise en place de l'adhésif (102).

iii- Collage sur les matériaux de restauration

Collage sur la céramique (102) :

Quelque soit le type de céramique l'adhésion directe est impossible car le glaçage superficiel rend la surface résistante aux attaques acides. Le protocole est le suivant :

- préparation mécanique : micro-sablage de la céramique avec de la poudre de bicarbonate, de l'oxyde d'alumine (50µm), ou à l'aide d'une fraise diamantée sur turbine ;
- attaque acide : application d'acide fluorhydrique 9% à la brosse pendant 2 minutes ;
- aspiration, rinçage pendant 60 secondes, puis séchage ;
- silanisation sur 3 couches ;
- mise en place du primer puis de l'adhésif.

Collage sur de la résine composite (102) :

Les résines ou les composites sont compatibles avec nos adhésifs composites quand les matériaux sont récents, mais après le vieillissement en bouche l'adhésion devient aléatoire. De plus, certaines couronnes provisoires en résine présentent une surface glacée empêchant l'adhésion directe.

Nous utilisons donc le même protocole que pour la céramique.

Collage sur de l'acier et amalgame (102) :

Le collage sur ces surfaces nécessite une préparation de surface

- micro-sablage de la surface à coller ;
- mise en place d'un primer métal ;
- séchage puis mise en place de la colle.

Le traitement des patients atteints d'amélogénèse nous amène à coller sur des surfaces multiples, il est donc nécessaire de connaître et de maîtriser les protocoles de collage adaptés aux spécificités des surfaces. Il n'y a pas de solution facile et pas de techniques systématisées, le praticien devra savoir utiliser au mieux les protocoles.

b) Prise en charge en orthopédie dento-faciale

La littérature est faible concernant les traitements orthodontiques chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite. Toutes les techniques et tous les appareils peuvent être utilisés chez ces patients en prenant en compte des difficultés de collage et d'ancrage dentaire.

Les objectifs des traitements orthodontiques chez les patients AI sont :

- le rétablissement des fonctions oro-faciales physiologiques ;
- l'ajustement des dimensions transversales, verticales et antéro-postérieures afin de rétablir une fonction occlusale optimale ;
- le nivellement et l'alignement dentaire afin de répartir les piliers prothétiques pour prévoir les restaurations ultérieures.

Notre revue de la littérature nous a permis d'observer la présence plus fréquente de deux malocclusions :

- l'infraclusion antérieure ;
- la non concordance dans les dimensions transversales des maxillaires.

L'infraclusion antérieure.

L'infraclusion antérieure est considérée comme la plus compliquée des malocclusions à traiter, de par la difficulté à déterminer son étiologie, à formuler un diagnostic et à maintenir les résultats du traitement (109).

L'incidence des béances antérieures chez les patients atteints d'amélogénèse imparfaite varie entre 24 et 60% (59-61).

Leurs étiologies sembleraient être :

- génétique, par une croissance verticale excessive, l'augmentation de l'angle goniale, et l'augmentation de l'inclinaison du plan mandibulaire ;
- ou locale, par la présence de mécanismes locaux comme l'interposition linguale liées aux sensibilités dentaires, faisant obstacle à la croissance alvéolaire.

Il convient de distinguer :

- les béances dentaires, qui sont généralement retrouvées dans la région maxillaire antérieure, avec des valeurs crânio-faciales normales, des dents antérieures versées, associées à des habitudes de succion ou associées à une déglutition atypique ; nécessitant un traitement orthodontique alvéolo-dentaire ;
- des béances squelettiques qui nécessitent un traitement orthopédique.

Les objectifs de ces traitements chez les patients AI sont :

- le rétablissement du guide antérieur ;
- l'augmentation de l'esthétique ;
- l'amélioration de la phonation.

Les anomalies transversales.

Les anomalies transversales sont d'apparition précoce et fréquentes notamment chez les patients AI (60-110). Elles sont caractérisées par une non concordance entre les dimensions transversales du maxillaire et de la mandibule au niveau squelettique et/ou dento alvéolaire.

Elles sont le plus souvent d'origine maxillaire et étroitement liées au contexte fonctionnel, fréquemment perturbé chez les patients AI.

Elles nécessitent une prise en charge précoce afin de bénéficier d'un potentiel de réponse maximal de la suture palatine, mais aussi afin d'éviter le développement de dysmorphoses et de malocclusions dans le sens antéro-postérieur et vertical, perturbant le développement normal des arcades et des mâchoires, et la cinétique mandibulaire (110).

Aborder plus spécifiquement le traitement de ces deux malocclusions dans le cadre des amélogenèses imparfaites nous semble donc pertinent.

i- Thérapeutiques interceptives fonctionnelles et orthopédiques

Chez un jeune patient en croissance, les thérapeutiques interceptives peuvent être mises en place.

Leur objectif est de prévenir l'apparition ou l'aggravation de dysmorphoses squelettiques au cours de la croissance afin d'établir des conditions anatomiques et physiologiques permettant des fonctions normales.

Elles consistent en la suppression des verrous fonctionnels et occlusaux.

Traitement myofonctionnel.

Les thérapeutiques fonctionnelles permettent la rééducation des dysfonctions et la suppression des para-fonctions fréquemment associées aux amélogenèses imparfaites.

En rétablissant une fonction neuro-musculaire normale, on contribue au développement transversal du maxillaire (suture stimulée par l'appui de la langue), et on évite l'apparition ou l'aggravation de l'infraclusion antérieure.

Le premier axe d'investigation est de s'assurer que les conditions anatomiques et physiologiques permettent les fonctions normales (111):

- l'absence d'obstacles à la ventilation nasale ;
- la présence de mobilité linguale.

Ces deux conditions sont indispensables ; une position basse imposée par une ventilation buccale ou un frein lingual court induit des dysfonctions lors de la déglutition et de la phonation.

La suppression des habitudes de succion entretenant une béance antérieure doit être effectuée le plus tôt possible dès l'âge de 6 ans et avant le début du traitement orthodontique.

La ventilation, la déglutition, la phonation et la mastication si elles sont dysfonctionnelles seront rééduquées par des exercices d'éducation neuromusculaire associée ou non à l'utilisation d'appareils d'éducation fonctionnel afin d'établir des comportements et positionnements physiologiques des lèvres et de la langue (111-113).

Il existe de nombreux dispositifs à notre disposition :

- les écrans oraux : interposés dans le corridor buccal, ils permettent la compétence labiale et favorisent la ventilation nasale ;
- les gouttières d'éducation neuromusculaire : l'avantage de ces dispositifs est de ne pas prendre appui sur les dents. La languette de repositionnement lingual, le rempart lingual et le bandeau vestibulaire créent un environnement contraignant la langue et les lèvres à se repositionner de manière physiologique ;



Figure 39 : Gouttière d'éducation fonctionnelle : languette de repositionnement lingual, rempart lingual et bandeau vestibulaire (111).

- la grille anti-langue et anti-pouce, il s'agit d'un écran lingual antérieur en résine ou métallique fixées sur les molaires (associée ou non à un quad-hélix (figure 41)) ou supporté par une plaque amovible. Elle empêche l'interposition digitale ou linguale ;
- l'enveloppe linguale nocturne qui permet une élévation linguale, et par conséquent agit comme correcteur dento-alvéolo-squelettique.



Figure 40 : Enveloppe linguale nocturne (111).

- les appareils fonctionnels tels que le bionator ou le régulateur de fonctions de Fränkel, permettant une rééducation linguale labiale et jugale. Ils peuvent être associés ou non à des cales molaires ou à des forces extra-orales permettant le contrôle du sens vertical (109)

Le port de ces dispositifs doit être associé à des exercices myofonctionnels, pouvant être dispensés par une orthophoniste et à une rééducation ventilatoire effectuée par un kinésithérapeute.

L'avantage de ces dispositifs est de ne prendre appui sur les dents que légèrement, mais ils nécessitent une coopération accrue du patient et des parents.

Traitement orthopédique.

Chez l'enfant en croissance, les corrections d'éventuelles dysmorphoses squelettiques peuvent être mises en places par des traitements orthopédiques précoces limitant les besoins orthodontiques futurs, et permettant une croissance cranio-faciale optimale et fonctionnelle.

Cette prise en charge précoce permet la réhabilitation bucco-dentaire des patients AI le plus tôt possible pour un développement psycho-social optimal pour nos patients (77).

Dans le sens transversal, une insuffisance transversale peut être associée aux amélogénèses imparfaites ; celle-ci doit être rapidement corrigée par stimulation orthopédique de la suture inter-maxillaire avec plus ou moins d'effets alvéolo-dentaires afin d'obtenir une concordance des arcades maxillaire et mandibulaire.

Nous disposons de différents appareils orthopédiques :

- la plaque palatine avec vérin médian, son avantage est de ne pas nécessiter d'appuis dentaires importants, son inconvénient est d'exiger la coopération du patient ;
- le quad hélix ; il est fixé sur les bagues molaires, il permet une expansion lente du maxillaire et peut être associé à une grille anti-langue (figure 41) ;



Figure 41 : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite, traité pour une infraclusion antérieure avec pulsion linguale par un quad hélix associé à une grille anti-langue (114).

- le disjoncteur ; il peut être fixé sur les bagues molaires et prémolaires et permet une disjonction intermaxillaire rapide ;

L'ancrage osseux des minivis fait émerger de nouveaux moyens thérapeutiques de correction du déficit transversal (115). La disjonction maxillaire à ancrage mixte présente :

- un ancrage osseux par appui sur des mini-implants posés dans la zone antérieure du palais ;
- un ancrage dentaire par appui sur les premières molaires maxillaires.

Ces thérapeutiques sont novatrices et ont été utilisées chez des patients à partir de 12 ans. Elles peuvent être intéressante chez les patients AI car elles ne nécessitent qu'un appui dentaire postérieur.



Figure 42 : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un disjoncteur à appui mixte (115).

- le disjoncteur à appui osseux ; il permet de s'affranchir des appuis dentaires lorsque ceux-ci sont insuffisants ou de mauvaise qualité comme dans le cas des amélogénèses imparfaites. Ce dispositif nécessite une anesthésie générale lors de sa pose et de sa dépose. Il n'y a pas d'indications sur l'âge minimum de cet appareil, cependant il semble difficile d'emploi chez un patient de moins de 8 ans.



Figure 43 : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un disjoncteur à appui osseux chez un patient atteint de dentinogenèse imparfaite (CHU de Nantes).

Dans le sens vertical, l'emploi de fronde mentonnière semble à ce jour obsolète (109). L'utilisation d'une plaque de Hawley mandibulaire de désocclusion antérieure peut permettre la bascule du plan d'occlusion maxillaire et la correction d'une infraclusion antérieure (figure 43) (114).



Figure 44 : Photographie intrabuccale occlusale mandibulaire d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite traité pour une infraclusion antérieure par une plaque de Hawley mandibulaire avec des calles molaires (114).

Dans le sens antéro-postérieur, il n'y a pas de dysmorphoses squelettiques sagittales retrouvées spécifiquement chez les patients AI. Tous les appareils orthopédiques peuvent être utilisés avec un contrôle particulier des effets parasites inhérents aux thérapeutiques sagittales pouvant aggraver un excès vertical antérieur (110).

ii- Thérapeutiques orthodontiques

La thérapeutique orthodontique a pour but la préparation des arcades dentaires à la réhabilitation prothétique à l'âge adulte. Le projet prothétique doit être établi après une concertation pluridisciplinaire.

L'orthodontiste devra établir une occlusion équilibrée et l'obtention d'un espace prothétique suffisant pour la réhabilitation future (96).

Des difficultés majeures se présentent :

- chez les patients AI, l'effondrement de la dimension verticale postérieure par attrition dentaire excessive contre-indique les thérapeutiques d'ingression molaire ;
- la présence de supports dentaires affaiblis nécessite des renforts d'ancrages ;
- des forces légères doivent être utilisées.

L'alignement et le nivellement font partis des premières phases du traitement orthodontique.

Chez certains patients présentant des reconstitutions de transition trop volumineuse ou des attritions dentaires proximales, nous pouvons être en présence d'une dysharmonie dento maxillaire (DDM) ou d'une dysharmonie dento dentaire (DDD) empêchant la réalisation optimale des objectifs orthodontiques. Ces dysharmonies doivent être diagnostiquées et quantifiées afin de les corriger par des « coronoplasties » par addition ou par soustraction (110).



Figure 45 : Photographie intrabuccales en occlusion de face d'un patient présentant une DDD par excès due à des reconstitutions prothétiques trop volumineuses (CHU de Nantes).

Dans le sens transversal, l'expansion orthodontique peut être réalisée avec des arcs multibagues. En cas de malpositions ponctuelles ou d'occlusion inversée, des élastiques en « cross-bite » peuvent être utilisés (110). La coordination des arcs orthodontiques permettra la concordance des deux arcades.

Dans le sens vertical, chez les patients AI, les béances antérieures dentaires se traitent par égression incisive. La bascule horaire du plan d'occlusion est recherchée en présence d'une béance antérieure, et d'une ligne du sourire basse avec peu de recouvrement incisif.

Il faut rester prudent lors de ce mouvement ; en effet, l'égression incisive peut être préjudiciable chez les patients présentant une typologie hyperdivergente avec un excès vertical antérieur, en entraînant une augmentation de l'exposition gingivale au sourire (108). Il faudra lors du diagnostique bien contrôler la position des incisives lors du sourire par rapport aux lèvres.

L'égression incisive doit se faire après la fermeture des apex pour éviter les coudures radiculaires (110).

Elle peut se faire :

- sur multi-attaches, avec l'emploi d'élastiques verticaux antérieurs portés 24H/24 avec des forces légères et continues (25g) (110). Leur efficacité est reconnue cependant elle nécessite une coopération optimale du patient.

Devant l'essor des minivis, les tractions intermaxillaires peuvent prendre appuis sur l'ancrage osseux positionné à la mandibule (116). La méthode consiste à exercer un couple de force, en ancrage direct, entraînant une rotation du plan occlusal dans le plan frontal ;

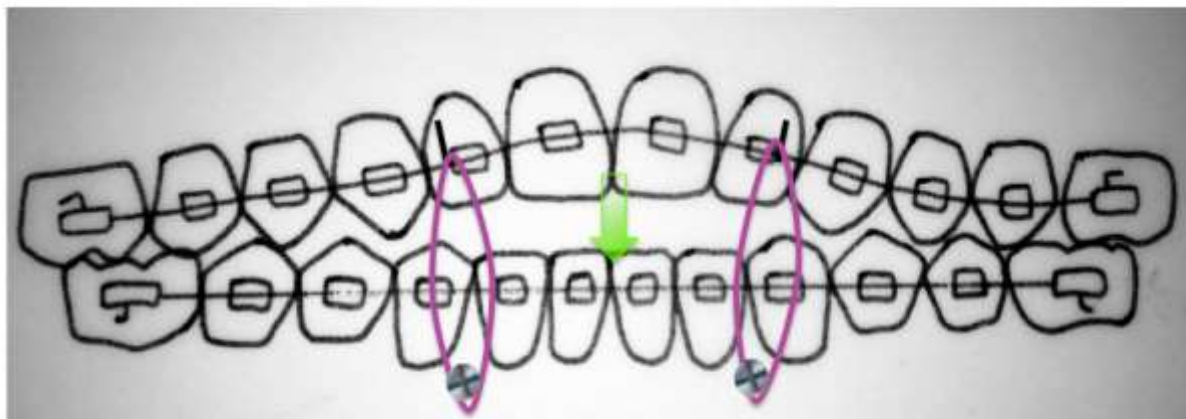


Figure 46 : Schéma de tractions intermaxillaires sur ancrages osseux positionnés à la mandibule ; on observe une rotation du plan occlusal dans le plan frontal.

- avec un arc de base d'égression incisive ; l'activation en tip forward créera un couple de force sur le système, entraînant un effet « parasite » d'ingression molaire qui n'est pas recommandé dans la correction de l'infraclusion antérieure chez les patients AI. Pour ne pas avoir cet effet, des sectionnels latéraux de stabilisation pourront être utilisés, ou encore un auxiliaire d'ancrage molaire tel qu'un arc transpalatin ou par des minivis en ancrage indirect. Une force faible (40 à 50 grammes) est suffisante pour assurer l'égression des quatre dents antérieures et le recours aux implants n'est pas indispensable. L'égression pourra néanmoins s'appuyer sur une minivis par l'intermédiaire d'un ressort (116).

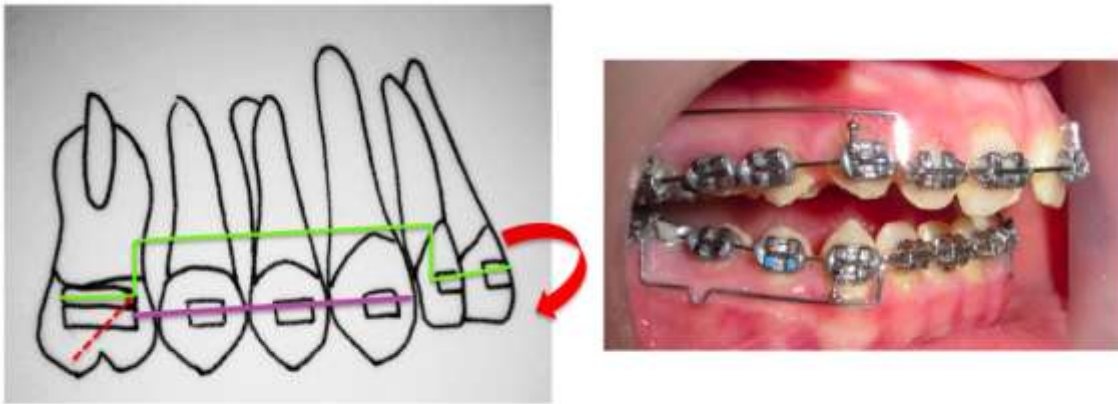


Figure 47 : Schéma et photographie intrabuccale latérale droite représentant un arc de base maxillaire d'égression incisive avec des informations de tip forward sur les molaires maxillaires. Les sectionnels latéraux de stabilisation permettent d'éviter les effets parasites d'ingression molaire.

- avec un arc d'égression incisive à courbe de Spee accentuée. il faudra renforcer l'ancrage de la molaire afin d'éviter un mouvement d'ingression avec par exemple, des minivis en ancrage indirect ou un arc transpalatin.

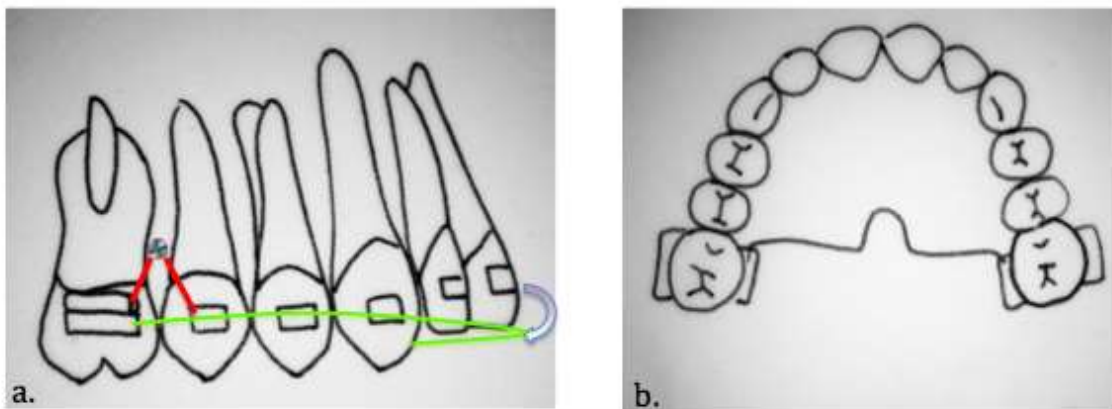


Figure 48 : Schémas : a. arc maxillaire d'égression incisive à courbe de Spee accentuée, avec un renfort d'ancrage mandibulaire par une minivis vestibulaire en ancrage indirect placée entre la molaire et la prémolaire b. arc transpalatin pouvant servir de renfort d'ancrage pour éviter l'ingression molaire.

Les traitements par extractions chez les patients AI ne peuvent pas être envisagés pour la correction des infraclusions antérieures.

iii- Thérapeutiques chirurgicales

La chirurgie orthognatique peut être indiquée chez les patients adultes atteints d'amélogenèse imparfait présentant des dysmorphoses squelettiques basales associées.

En cas d'indication d'intervention chirurgicale, l'orthodontie consistera en (117) :

- une phase pré- chirurgicale de levée des compensations alvéolo-dentaires avec une aggravation des conditions occlusales et de l'esthétique,
- puis une phase de finition orthodontique post chirurgicale avec la mise en place de tractions intermaxillaires antérieures et latérales et éventuellement des « retouches occlusales ».

Dans le sens transversal, en cas d'insuffisance transversale maxillaire une distraction maxillaire assistée chirurgicalement pourra être indiquée.

Dans le sens vertical, si l'infraclusion antérieure est squelettique la chirurgie est indiquée. Elle peut concerner le maxillaire la mandibule ou les deux.

L'impaction maxillaire postérieure est obtenue dans la quasi-totalité des cas par un Lefort I. Une autorotation mandibulaire accompagne l'impaction fermant la dimension verticale (118). Au niveau antérieur, l'épaction permet de compenser une ligne du sourire basse, l'amplitude des mouvements est calculée pour rétablir des relations lèvres supérieures incisives maxillaires normales.

Une ostéotomie de rotation mandibulaire peut être associée au Lefort 1 pour compléter éventuellement l'action verticale.

Les ostéotomies de rotation mandibulaire (ostéotomies de Dalpont-Obwegeser) sont des options viables si les ostéotomies maxillaires ne sont pas indiquées, cependant elles sont très instables, car elles prolongent la branche montante et étirent les muscles ptérygomandibulaires (109).

Concernant la stabilité des traitements chirurgicaux des infraclusions, une revue de la littérature de 2012, dirigée par Medeiros sur des patients non amélogenèse imparfaite,

conclut que les chirurgies unimaxillaires d'impaction sont plus stables que les bimaxillaires (119).

Ces protocoles chirurgicaux créent une béance postérieure importante stabilisée en post-opératoire par une gouttière. Elle sera fermée secondairement pendant la phase orthodontique post-chirurgicale (110).

iv- Contention et stabilité

La phase de contention après le traitement orthodontique est très importante car elle permet de maintenir les résultats obtenus jusqu'à la reconstitution prothétique et esthétique. Cette dernière pourra aussi participer à la contention à l'âge adulte (ex : bridge).

L'infraclusion antérieure est une anomalie très récidivante, d'où l'importance du traitement étiologique (cf traitement myofonctionnel), du choix et de la durée de la contention.

Les principaux facteurs de récurrence ont été attribués aux défauts de posture de la langue, aux modèles de croissance, et à l'instabilité du traitement chirurgical en cas de chirurgie fragmentée, et de chirurgie mandibulaire (109).

Les contentions classiques amovibles peuvent être utilisées mais il faudra privilégier les enveloppes linguales nocturnes, les rampes à langue sur gouttière ou sur plaque.

Après le traitement orthodontique, débute la seconde phase du traitement prothétique. Quand cela s'avère nécessaire pour des raisons esthétiques et fonctionnelles, le chirurgien dentiste pourra déposer les restaurations provisoires et les préparations seront retouchées afin d'obtenir une hauteur coronaire permettant d'obtenir un espace prothétique suffisant. Si la croissance du patient n'est pas terminée, le patient sera suivi tous les trois mois afin de prévenir et d'intercepter d'éventuelles complications.

Les étapes cliniques des prothèses définitives sont les mêmes que pour un patient sans anomalies de structure.

V Exemples de prise en charge pluridisciplinaire de patients atteints d'amélogénèse imparfaite

1) Cas n°1

Millet C, Duprez J-P, Khoury C, Morgon L, Richard B. Interdisciplinary Care for a Patient with Amelogenesis Imperfecta: A Clinical Report: Orofacial Rehabilitation of a Patient with AI. J Prosthodont. juill 2015;24(5):424-31 (120).

Une patiente de 10 ans se présente au service d'odontologie de l'hôpital public de Lyon avec pour motif de consultation des sensibilités dentaires au chaud et au froid, des colorations dentaires, des difficultés de mastication et un complexe esthétique. Aucun historique d'amélogénèse imparfaite n'a été noté dans sa famille au premier degré.

Elle présente une classe II squelettique avec une sévère rétromandibulie et une béance squelettique de 5 mm. Au niveau dentaire, elle présente une amélogénèse imparfaite de type IV.

Les objectifs de traitement sont de réduire les sensibilités dentaires, de rétablir une fonction occlusale et d'améliorer l'esthétique dentaire.

La téléradiographie de profil indique une rétrognathie mandibulaire avec un ANB à 14° et une augmentation de l'inclinaison du plan mandibulaire FMA 35°.

Il a été décidé de traiter la béance squelettique par un traitement ortho-chirurgical bimaxillaire une fois la croissance terminée et une réhabilitation complète en utilisant des prothèses fixées en céramique.



Figure 49 : Photographies exobuccale et intrabuccales initiales de la patiente avant la prise en charge thérapeutique.

La thérapie initiale a consisté en la motivation à l'hygiène et la réhabilitation provisoire avec des couronnes préformées métalliques et par des couronnes en résine polycarbonate. La patiente a été suivie pendant 3 ans pour suivre l'évolution des dents définitives. Des soins endodontiques ont dû être effectués sur la 44.



Figure 50 : Photographie intrabuccale en occlusion de face en fin de la thérapie initiale.

A 14 ans et 8 mois, le traitement orthodontique a débuté afin de niveler et aligner les dents pour une meilleure concordance des arcades post chirurgicale.

Une chirurgie bimaxillaire a été effectuée par un Lefort I d'impaction postérieure, une avancée mandibulaire couplée à une génioplastie, suivi d'un traitement orthodontique de finition avec une période de contention.

La réhabilitation prothétique finale a ensuite été effectuée.



Figure 51 : Photographies exobuccale et intrabuccale à la fin du traitement.

2) Cas n°2

Ramos AL, Pascotto RC, Filho LI, Hayacibara RM, Boselli G. Interdisciplinary treatment for a patient with open-bite malocclusion and amelogenesis imperfecta. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* avr 2011;139(4):S145-53 (121).

Le patient âgé de 15 ans est atteint d'amélogénèse imparfaite de type hypoplasique et présente une classe I molaire avec une infraclusion antérieure et une insuffisance transversale maxillaire relative à un profil hyperdivergent.

Son motif de consultation est esthétique.



Figure 52 : Photographies exobuccales et intrabuccales initiales du patient avant la prise en charge thérapeutique.

Un traitement chirurgico-orthodontique a été décidé afin de répondre aux objectifs esthétiques squelettiques et occlusaux; la chirurgie consistera en une impaction maxillaire postérieure et à une avancée mandibulaire associée à une rotation anti-horaire et à une génioplastie.

Comme le patient est en croissance, en attendant la fin de la puberté pour la chirurgie, une rhinoplastie a été effectuée.

La téléradiographie de profil montre un excès vertical et une rétrusion bimaxillaire.

La préparation orthodontique a duré 14 mois, et a consisté en l'expansion maxillaire, l'alignement et le nivellement des arcades.



Figure 53 : Photographies intrabuccales de fin de préparation orthodontique.

Après la chirurgie, une phase de finition orthodontique a été effectuée.



Figure 54 : Photographies intrabuccales de la phase de finition orthodontique.

Les phases prothétiques ont pu débuter après une chirurgie muccogingivale de recouvrement des récessions sur 14, la 33 n'a pas été traitée.



Figure 55 : Photographies exobuccales et intrabuccales de fin de traitement.

VI Patients suivis au centre de soins dentaires du CHU de Nantes

Les cas cliniques présentés ci-dessous sont en cours de traitement au centre de soins dentaires du CHU de Nantes.

Les traitements des patients atteints d'amélogenèse imparfaite sont longs et nécessitent une coopération optimale de la part des patients et de leurs parents qui devront prendre conscience de l'importance de la prise en charge pluridisciplinaire, afin d'aboutir à une réhabilitation bucco-dentaire pérenne dans le temps.

Les objectifs thérapeutiques pour nos patients seront toujours les mêmes :

- rétablir une fonction occlusale ;
- restaurer l'esthétique du secteur antérieur dans un premier temps, puis à l'âge adulte restaurer de façon pérenne l'ensemble de la denture ;
- rétablir des comportements fonctionnels physiologiques : mastication, déglutition et posture linguale ;
- permettre un développement psychosocial optimal pour nos patients ;
- permettre la bonne mise en œuvre des réhabilitations esthétiques et prothétiques (pédodontie et prothèse).

Cette prise en charge doit être pluridisciplinaire et implique la pédodontie, l'orthodontie, la prothèse et la chirurgie maxillo-faciale.

Pour répondre à cette demande particulière, un partenariat fort et efficace s'est développé depuis quelques années entre l'unité fonctionnelle d'odontologie pédiatrique (par le biais de la consultation spécialisée en anomalie dentaire), l'unité fonctionnelle d'orthopédie dento-faciale (qui, grâce aux internes de spécialité, peut prendre rapidement en charge ces patients), et l'unité fonctionnelle de prothèses.

1) Cas clinique n°1

Garçon de 17 ans.

Motif de consultation : esthétique.

Antécédents médicaux : consanguinité / rhinite allergique asthme / contre-indication à l'anesthésie générale.

Antécédents dentaires : Amélogenèse imparfaite de type hypoplasique ; début de prise en charge à l'âge de 12 ans par le service de chirurgie maxillo-faciale, motivation et suivis irréguliers.





Incidences orthodontiques / orthopédiques

Face : asymétrique, augmentation hauteur de l'étage inférieur

Sourire : inesthétique avec bascule du plan d'occlusion

Profil : convexe, rétrusif ; augmentation de la hauteur faciale antérieure inférieure

Classe II squelettique, dolichofacial

Endognathie maxillaire

Endoalvéolie, articulé inversé bilatéral

Déviations des milieux interincisifs

Infraclusion antérieure

Incidences dentaires

Anomalies de forme coronaire et radulaire

Dyschromie

Etat de surface irrégulier

Parodontite agressive

Hyperplasie gingivale

Absence de 12 et 26 (extraites)

Inclusion de

17, 13, 23, 27, 35, 36, 37, 46, 47,

Résorptions coronaires et kystes folliculaires

Dents surnuméraires : 45' 34' 35'

Incidences fonctionnelles

Ventilation orale

Posture linguale basse

Déglutition atypique avec pulsion linguale antérieure et latérale gauche

Thérapeutique initiale :

- Motivation à l'hygiène,
- Assainissement parodontal,
- Chirurgie mucco-gingivale d'élongation coronaire.

Traitement orthodontique :

- Rééducation fonctionnelle,
- Expansion maxillaire transversale par compensation dento-alvéolaire avec un quad hélix,
- Aménagement des espaces antérieurs pour traction de 13 23 sur mini vis,
- Correction de l'infraclusion antérieure par compensation dento-alvéolaire.

Traitement restaurateur :

- Reconstitution esthétique des secteurs antérieurs et latéraux, alignement des collets,
- PAP maxillaire et mandibulaire,
- Réhabilitation implo-prothétique à l'âge adulte en fonction de la situation des dents incluses.



2) Cas clinique n°2

Garçon de 15 ans.

Motif de consultation : esthétique et sensibilités dentaires.

Antécédents médicaux : RAS.

Antécédents dentaires : Amélogenèse imparfaite de type hypominéralisé ; prise en charge dentaire antérieure par un praticien libéral (couronnes sur les incisives, canines et premières molaires permanentes). Début de prise en charge au centre de soin dentaire à l'âge de 14 ans.





Incidences orthodontiques / orthopédiques

Face : symétrique, augmentation de la hauteur de l'étage inférieur

Profil : convexe ; augmentation de la hauteur faciale antérieure inférieure

Contracture mentonnière

Classe I squelettique, dolichofacial

Classe I dentaire, Canines incluses

Endoalvéolie

Déviations des milieux interincisifs

Incidences dentaires

Etat de surface irrégulier

Attrition

Gingivite

Incidences fonctionnelles

Posture linguale basse

Déglutition atypique

Sensibilités dentaires

Thérapeutique initiale :

- Motivation à l'hygiène,
- Mise en place de restaurations composites sur les prémolaires et couronnes prothétiques préformées sur les premières molaires.

Traitement orthodontique

- Rééducation fonctionnelle,
- Expansion par quad hélix,
- Alignement, nivellement, arc d'avancement maxillaire pour préparation des espaces pour les canines,
- Tractions canines.

Traitement restaurateur

- Réhabilitation prothétique à l'âge adulte.



3) Cas clinique n°3

Fille de 15 ans.

Motif de consultation : adressée par l'odontologie pédiatrique : esthétique.

Antécédents médicaux : asthme, allergie à l'ibuprofène.

Antécédents dentaires : Amélogenèse imparfaite de type hypominéralisé ; pas de prise en charge antérieure.





Incidences orthodontiques / orthopédiques

Face : asymétrique
Profil : rectiligne, transfrontal
 Classe I squelettique, mésofaciale
 Classe I dentaire articulé inversé droite
 Endoalvéolie

Incidences dentaires

Dyschromie
 Etat de surface irrégulier
 Attrition précoce
 gingivectomie

Incidence fonctionnelle

Sensibilités dentaires
 Posture linguale basse
 Déglutition atypique avec pulsion linguale antérieure

Thérapeutique initiale

- Motivation à l'hygiène,
- Réalisation de facettes composites préformées sur les dents antérieures et de coiffes pédodontiques préformées sur les premières molaires permanentes.

Thérapeutique orthodontique :

- Rééducation fonctionnelle,
- Expansion par quad hélix,
- Alignement nivellement dentaire.



Thérapeutique restauratrice

- Réhabilitation prothétique.

Courtoisie du Docteur Fromont

4) Cas clinique n°4

Fille de 14 ans.

Motif de consultation : esthétique, transfert d'un praticien libéral pour arrêt de coopération.

Antécédents médicaux : patiente phobique, dyslexie.

Antécédents dentaires : Amélogenèse imparfaite de type hypoplasique ; début de prise en charge dentaire à l'âge de 10 ans.





Incidences orthodontiques / orthopédiques

Face : symétrique
Profil : convexe, rétrusif
 Classe II squelettique, dolichofaciale
 Béance squelettique
 Classe II dentaire endolavéolie
 Infraclusion

Incidences dentaires

Dyschromie
 Etat de surface irrégulier
 Attrition précoce
 Gingivite

Incidences fonctionnelles

Ventilation orale
 Sensibilités dentaires
 Posture linguale basse
 Déglutition atypique avec pulsion linguale antérieure
 Contracture mentonnière

Thérapeutique initiale :

- Motivation à l'hygiène.

Thérapeutique orthodontique :

- Rééducation fonctionnelle,
- Expansion par quad hélix + grille anti-langue,
- Alignement nivellement, préparation chirurgicale.

Phase chirurgicale :

- Impaction maxillaire postérieure,
- Chirurgie d'avancée mandibulaire +- génioplastie.

Phase restauratrice :

- Restauration et/ou réhabilitation prothétique en fonction de l'usure dentaire.



Courtoisie du Docteur Fromont

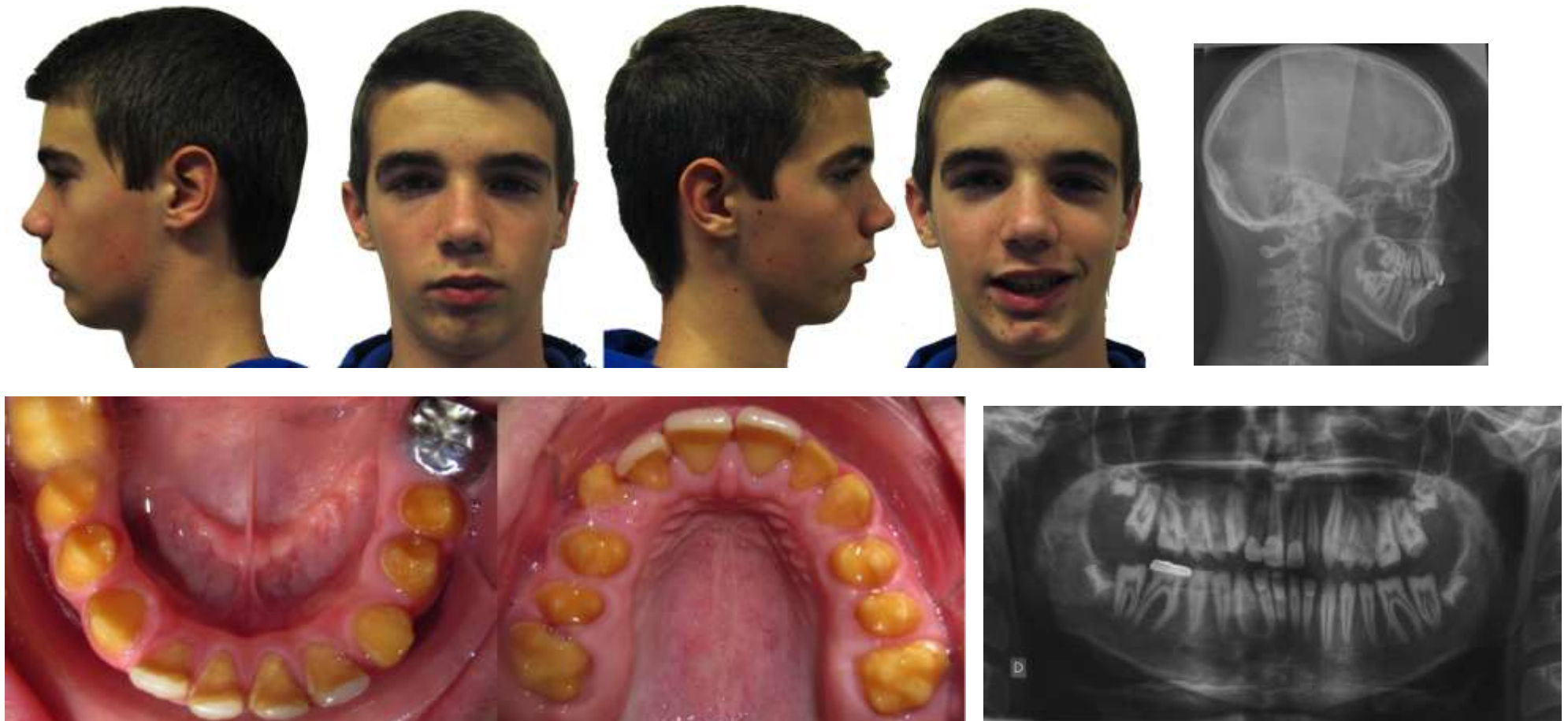
5) Cas clinique n°5

Garçon de 15 ans.

Motif de consultation : esthétique (transfert de praticien).

Antécédent généraux : RAS.

Antécédents dentaires : Amélogenèse imparfaite de type hypoplasique ; pas d'antécédents de soins, pris en charge par l'odontologie pédiatrique au CSD depuis l'âge de 10 ans, réalisation de facettes composites préformées sur les incisives maxillaires et mandibulaires.





Incidences orthodontiques / orthopédiques

Face : symétrique, augmentation de la hauteur de l'étage inférieur

Profil : convexe, rétrusif

Classe II squelettique, dolichofacial

Classe II dentaire

Endoalvéolie

Incidences dentaires

Etat de surface irrégulier

Gingivite

Taurodontisme sur 37

Incidences fonctionnelles

Sensibilités dentaires

Ventilation mixte

Posture linguale moyenne

Déglutition atypique avec pulsion linguale antérieure

Phase initiale :

- Réalisation de couronnes pédiatriques préformées et de facettes composites préformées antérieures,
- Motivation à l'hygiène.

Phase orthodontique :

- Rééducation fonctionnelle,
- Expansion par quad hélix,
- Alignement nivellement,
- Préparation chirurgicale.



Phase chirurgicale :

- Avancée mandibulaire +-génioplastie.

Phase restauratrice :

- Réhabilitation prothétique.

Courtoisie du Docteur Fromont

VII Conclusion

Les praticiens ne sont pas souvent confrontés à la prise en charge de patients atteints d'amélogenèse imparfaite, cela est source de problèmes de diagnostic et de plan de traitement. La prise en charge de cette anomalie requiert la coordination entre les différents acteurs du traitement : odontologiste pédiatrique, orthodontiste, chirurgien maxillo-facial, omnipraticien et généticien pour des objectifs communs : supprimer les sensibilités, restaurer la fonction rétablir l'esthétique et détecter un éventuel syndrome associé.

La littérature est faible concernant les incidences squelettiques, dentaires et fonctionnelles des amélogenèses imparfaites. Cependant, il semble qu'il y ait une fréquence plus élevée des infraclusions antérieures (24-60%). Cette malocclusion est un véritable challenge pour l'orthodontiste compte tenu de la difficulté d'une part d'établir un diagnostic étiologique puis d'autre part la gestion de la contention pour éviter les récurrences de traitements. De nouvelles perspectives de traitements par mini-vis et par « aligners » sembleraient être une voie de recherche pour la prise en charge de patients atteints d'amélogenèse imparfaite, cependant nous n'avons pas trouvés de cas cliniques dans la littérature.

Dans les cas cliniques présentés, nous avons pu noter la présence fréquente d'autres anomalies dentaires pouvant être retrouvées chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite, comme les anomalies concernant les processus d'éruption (kystes folliculaires, dents incluses), les anomalies de formes radiculaires et coronaires, les résorptions radiculaires, la présence de taurodontisme et les conséquences parodontales (gingivite et hyperplasie gingivale). Ces anomalies rendent encore plus complexe la prise en charge de ces patients.

Les complications des défauts amélaire tels que l'attrition précoce entraîne une perte d'efficacité masticatoire, une diminution de la dimension verticale d'occlusion, une détérioration des contacts proximaux, une diminution de la longueur d'arcade, une augmentation des sensibilités dentaires. Mais ils peuvent être corrigés par la mise en place de couronnes pédiatriques préformées.

La présence de dyschromie et l'état de surface irrégulier entraînent une altération esthétique, ayant des conséquences psycho-sociales avec un impact négatif sur l'estime de soi et sur les interactions avec les autres. La restauration du secteur antérieur grâce à des restaurations provisoires en denture mixte permet de redonner confiance à ces enfants.

La réalisation de traitements multiattaches se heurte à des difficultés de collage. L'interception orthopédique peut être une alternative intéressante en denture mixte afin de limiter les besoins orthodontiques futurs, d'où l'importance d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce pour non seulement réduire les corrections orthodontiques futures, mais aussi assurer un développement psychologique et fonctionnel optimal pour nos patients.

VII Références bibliographiques

1. **ORPHANET**
Le portail des maladies rares et des médicaments orphelins.
<http://www.orphanet.fr>
2. **BLOCH-ZUPAN A, SEDANO H, SCULLY C.**
Dento / oro / craniofacial anomalies and genetics.
Londres : Elsevier Insight, 2012.
3. **BOY-LEFEVRE M-L, DURE-MOLLA MDL, TOUPENAY S, BERDAL A.**
Maladies rares et centres de référence.
Rev Orthop Dento-Faciale 2013;47(4):345-53.
4. **SUKHIA HR, BALOCH DA, JAVED A.**
Prevalence of dental anomalies in JMDC orthodontic patients.
Pak Oral Dent J 2007;27(2):211-8.
5. **SAURABH, PAYAL, SANDHYA, DESHRAJ.**
Prevalence and distribution of selected developmental dental anomalies in an Indian population.
J Oral Sci 2011;53(2):231-8.
6. **ALTUG-ATAC AT, ERDEM D.**
Prevalence and distribution of dental anomalies in orthodontic patients.
Am J Orthod Dentofac Orthop 2007;131(4):510-4.
7. **SHOKRI A, POOROLAJAL J, KHAJEH S et coll.**
Prevalence of dental anomalies among 7- to 35-year-old people in Hamadan, Iran in 2012-2013 as observed using panoramic radiographs.
Imaging Sci Dent 2014;44(1):7-13.
8. **HERRERA-ATOCHE JR, DIAZ-MORALES SM, ESCOFFIE-RAMIREZ M, FERNANDA ORELLANA M.**
Prevalence of dental anomalies in a Mexican population.
Dent 3000 2014;2(1):1-5.
9. **SEDANO HO.**
Congenital oral anomalies in Argentinian children.
Community Dent Oral Epidemiol 1975;3(2):61-3.

10. **CHOSACK A, EIDELMAN E, WISOTSKI I, COHEN T.**
Amelogenesis imperfecta among Israeli Jews and the description of a new type of local hypoplastic autosomal recessive amelogenesis imperfecta.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1979;47(2):148-56.
11. **BÄCKMAN B, HOLM A-K.**
Amelogenesis imperfecta : prevalence and incidence in a northern swedish county.
Commun Dent Oral Epidemiol 1986;14(1):43-7.
12. **WITKOP C.**
Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited : problems in classification.
J Oral Pathol 1988;17(9-10):547-53.
13. **GOLDGERG M.**
Histologie de l'émail.
Encycl Med Chir (Paris), Médecine buccale, 28-110-M-10, 2008.
14. **HART PS, ALDRED MJ, CRAWFORD PJM et coll.**
Amelogenesis imperfecta phenotype–genotype correlations with two amelogenin gene mutations.
Arch Oral Biol 2002;47(4):261-5.
15. **POULTER JA, MURILLO G, BROOKES SJ et coll.**
Deletion of ameloblastin exon 6 is associated with amelogenesis imperfecta.
Hum Mol Genet 2014;23(20):5317-24.
16. **MOLLA M, BAILLEUL-FORESTIER I, ARTAUD C et coll.**
Odontogénique.
Encycl Med Chir (Paris), Médecine buccale, 28-090-M-10, 2008.
17. **MARDH CK, BÄCKMAN B, HOLMGREN G et coll.**
A nonsense mutation in the enamelin gene causes local hypoplastic autosomal dominant amelogenesis imperfecta (AIH2).
Hum Mol Genet 2002;11(9):1069-74.
18. **HU JC-C, HU Y, SMITH CE, MCKEE MD, WRIGHT JT, YAMAKOSHI Y, et coll.**
Enamel defects and ameloblast-specific expression in enam knock-out/lacZ knock-in mice.
J Biol Chem 2008;283(16):10858-71.

19. **RAJPAR MH, HARLEY K, LAING C, DAVIES RM, DIXON MJ.**
Mutation of the gene encoding the enamel-specific protein, enamelin, causes autosomal-dominant amelogenesis imperfecta.
Hum Mol Genet 2001;10(16):1673-7.
20. **KIM J-W.**
MMP-20 mutation in autosomal recessive pigmented hypomaturation amelogenesis imperfecta.
J Med Genet 2005;42(3):271-5.
21. **HART PS.**
Mutation in kallikrein 4 causes autosomal recessive hypomaturation amelogenesis imperfecta.
J Med Genet 2004;41(7):545-9.
22. **BLOCH-ZUPAN A.**
Les amélogénèses imparfaites.
Clinic 2010;31(9):1-5.
23. **CRAWFORD PJ, ALDRED M, BLOCH-ZUPAN A.**
Amelogenesis imperfecta.
Orphanet J Rare Dis 2007;2(17):1-11.
24. **WANG S, CHOI M, RICHARDSON et coll.**
STIM1 and SLC24A4 are critical for enamel maturation.
J Dent Res 2014;93(7):94-100.
25. **PRASAD MK, GEOFFROY V, VICAIRE S et coll.**
A targeted next-generation sequencing assay for the molecular diagnosis of genetic disorders with orodental involvement.
J Med Genet 2015;53(2):98-110.
26. **POULTER JA, BROOKES SJ, SHORE RC et coll.**
A missense mutation in ITGB6 causes pitted hypomineralized amelogenesis imperfecta.
Hum Mol Genet 2014;23(8):2189-97.
27. **HUCKERT M, STOETZEL C, MORKMUED S et coll.**
Mutations in the latent TGF-beta binding protein 3 (LTBP3) gene cause brachyolmia with amelogenesis imperfecta.
Hum Mol Genet 2015;24(11):3038-49.

28. **DE LA DURE-MOLLA M, QUENTRIC M, YAMAGUTI PM et coll.**
Pathognomonic oral profile of Enamel Renal Syndrome (ERS) caused by recessive FAM20A mutations.
Orphanet J Rare Dis 2014;9(84):1-13.
29. **PARRY DA, MIGHELL AJ, EL-SAYED W et coll.**
Mutations in CNNM4 Cause Jalili Syndrome, consisting of autosomal-recessive cone-rod dystrophy and amelogenesis imperfecta.
Am J Hum Genet 2009;84(2):266-73.
30. **SCHOSSIG A, WOLF NI, FISCHER C et coll.**
Mutations in ROGDI cause Kohlschütter-Tönz syndrome.
Am J Hum Genet 2012;90(4):701-7.
31. **ONLINE MENDELIAN INHERANCE IN MAN.**
OMIM 234580.
<http://www.omim.org>
32. **DONG J, AMOR D, ALDRED MJ et coll.**
DLX3 mutation associated with autosomal dominant amelogenesis imperfecta with taurodontism.
AM J Med Genet A 2005;133(2):138-41.
33. **ICD.**
ICD-9 520,5.
<http://www.icd9data.com>
34. **GEMINAAHEMAGARAN, ARVIND M.**
Amelogenesis imperfecta - Literature Review.
IOSR J Dental Med Sci 2014;13(1):48-51.
35. **ALDRED MJ, CRAWFORD PJM.**
Amelogenesis imperfecta-towards a new classification.
Oral Dis 1995;1(1):2-5.
36. **KIM JW, SEYMEN F, LEE KE et coll.**
LAMB3 mutations causing autosomal-dominant amelogenesis imperfecta.
J Dent Res 2013;92(10):899-904.

37. **HART TC, HART PS, GORRY MC et coll.**
Novel ENAM mutation responsible for autosomal recessive amelogenesis imperfecta and localised enamel defects.
J Med Genet 2003;40(12):900-6.
38. **HU JC-C, CHAN H-C, SIMMER SG et coll.**
Amelogenesis imperfecta in two families with defined AMELX deletions in ARHGAP6.
Plos One 2012;7(12):1-12.
39. **WANG S-K, HU Y, SIMMER JP et coll.**
Novel KLK4 and MMP20 mutations discovered by whole-exome sequencing.
J Dent Res 2013;92(3):266-71.
40. **EL-SAYED W, PARRY DA, SHORE RC et coll.**
Mutations in the Beta Propeller WDR72 cause autosomal-recessive hypomaturation amelogenesis imperfecta.
Am J Hum Genet 2009;85(5):699-705.
41. **PARRY DA, BROOKES SJ, LOGAN CV et coll.**
Mutations in C4orf26, encoding a peptide with in vitro hydroxyapatite crystal nucleation and growth activity, cause amelogenesis imperfecta.
Am J Hum Genet 2012;91(3):565-71.
42. **PARRY DA, POULTER JA, LOGAN CV et coll.**
Identification of mutations in SLC24A4, encoding a potassium-dependent sodium/calcium exchanger, as a cause of amelogenesis imperfecta.
Am J Hum Genet 2013;92(2):307-12.
43. **HART PS, BECERIK S, COGULU D et coll.**
Novel *FAM83H* mutations in Turkish families with autosomal dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta.
Clin Genet 2009;75(4):401-4.
44. **MARTELLI-JUNIOR H, SANTOS NETO PE et coll.**
Amelogenesis imperfecta and nephrocalcinosis syndrome: a case report and review of the literature.
Nephron Physiol 2011;118(3):62-5.
45. **SEOW KW.**
Clinical diagnosis and management strategies of amelogenesis imperfecta variants.
Pediatr Dent 1993;15(6):384-93.

46. **ALLIOT-LICHT B, LUSSON C, HYON I et coll.**
Signes extra-oraux à rechercher face à des signes bucco-dentaires d'alerte de maladies d'origine génétique.
C R Biol 2015;338(1):48-57.
47. **MASCARELLI L, FAVOT P.**
Examen clinique de la face en orthopédie dento-faciale.
Encycl Med Chir (Paris), Odontologie, 23-460-A-10, 2010.
48. **BASSIGNY F.**
Examen systématique de la cavité buccale en orthodontie.
Encycl Med Chir (Paris), Odontologie, 23-460-C-10, 1998.
49. **LEJOYEUX E.**
Diagnostic orthodontique.
Encycl Med Chir (Paris), Odontologie, 23-465-A-10, 2011.
50. **ARBAB CHIRANI R, FORAY H.**
Fluorose dentaire : diagnostic étiologique.
Arch Pediatr 2005;12(3):284-7.
51. **DEAN HT.**
Classification of mottled enamel diagnosis.
J Am Dent Assoc 1934;21:1421-1426.
52. **MIARA A, MIARA P.**
Les traitements a minima des défauts superficiels de l'émail.
Rev Orthop Dento-Faciale 2012;46(2):165-77.
53. **ROUAS P, BANDON D, DRUO J-P et coll.**
Hypominéralisations molaires-incisives (M.I.H.).
Rev Odontol Pediatr 2010;5(4):1-12.
54. **LYGIDAKIS NA, WONG F, JÄLEVIK B et coll.**
Best Clinical Practice Guidance for clinicians dealing with children presenting with Molar-Incisor-Hypomineralisation (MIH).
Eur Arch Paediatr Dent 2010;11(2):75-81.

55. **MUNNS CF, SHAW N, KIELY M et coll.**
Global consensus recommendations on prevention and management of nutritional rickets.
J Clin Endocrinol Metab 2016;101(2):394-415.
56. **FOSTER BL, NOCITI FH, SOMERMAN MJ.**
The rachitic tooth.
Endocr Rev 2014;35(1):1-34.
57. **PIETTE E, GOLDBERG M.**
La dent normale et pathologique.
Bruxelles : De Boeck Supérieur, 2001.
58. **THIMMA REDDY B, VINAY REDDY K, SUNIL B et coll.**
Regional odontodysplasia.
J Indian Soc Pedod Prev Dent 2010;28(4):315-8.
59. **ROWLEY R, HILL J, WINTER GB.**
An investigation of the association between anterior open-bite and amelogenesis imperfecta.
Am J Orthod 1982;81(3):229-35.
60. **HOPPENREIJS TJM, VOORSMIT RACA, FREIHOFFER HPM.**
Open bite deformity in amelogenesis imperfecta part 1 : an analysis of contributory factors and implications for treatment.
J Cranio-Maxillofac Surg 1998;26(4):260-6.
61. **ATHANASIOU A, DIMOPOULOU E, VLASAKIDOU A, ALACHIOTI X.**
Amelogenesis imperfecta and anterior open bite: Etiological, classification, clinical and management interrelationships.
J Orthod Sci 2014;3(1):1-6.
62. **SOCIETE FRANCAISE D'ORTHOPEDIE DENTO FACIALE.**
Dictionnaire d'orthognathodontie 2016.
Paris : EDP Science, 2016.
63. **PERSSON M, SUNDELL S.**
Facial morphology and open bite deformity in amelogenesis imperfecta. A roentgenocephalometric study.
Acta Odontol Scand 1982;40(3):135-44.

64. **BÄCKMAN B, ADOLFSSON U.**
Craniofacial structure related to inheritance pattern in amelogenesis imperfecta.
Am J Orthod Dentofac Orthop 1994;105(6):575-82.
65. **CARTWRIGHT A, KULA K, WRIGHT T.**
Craniofacial features associated with amelogenesis imperfecta.
J Craniofac Genet Dev Biol 1999;19(3):148-56.
66. **AREN G, OZDEMIR D, FIRATLI S et coll.**
Evaluation of oral and systemic manifestations in an amelogenesis imperfecta population.
J Dent 2003;31(8):585-91.
67. **RAVASSIPOUR DB, POWELL CM, PHILLIPS CL et coll.**
Variation in dental and skeletal open bite malocclusion in humans with amelogenesis imperfecta.
Arch Oral Biol 2005;50(7):611-23.
68. **PAVLIC A, BATTELINO T, TREBUSAK PODKRAJSEK K, OVSENIK M.**
Craniofacial characteristics and genotypes of amelogenesis imperfecta patients.
Eur J Orthod 2011;33(3):325-31.
69. **GRUENBAUM-COHEN Y, TUCKER A, HAZE A et coll.**
Amelogenin in cranio facial development : the tooth as a model to study the role of amelogenin during embryogenesis.
J Exp Zool B Mol Dev Evol 2009 2015;312(5):445-57.
70. **PAVLIC A, PETELIN M, BATTELINO T.**
Phenotype and enamel ultrastructure characteristics in patients with ENAM gene mutations g.13185-13186insAG and 8344delG.
Arch Oral Biol 2007;52(3):209-17.
71. **POULSEN S, GJORUP H, HAUBEK D et coll.**
Amelogenesis imperfecta – a systematic literature review of associated dental and oro-facial abnormalities and their impact on patients.
Acta Odontol Scand 2008;66(4):193-9.
72. **ROQUEBERT D, CHAMPSAUR A, DEL REAL PG et coll.**
Amelogenesis imperfecta, rough hypoplastic type, dental follicular hamartomas and gingival hyperplasia: report of a case from Central America and review of the literature.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2008;106(1):92-8.

73. **SEOW WK.**
Dental development in amelogenesis imperfecta: a controlled study.
Pediatr Dent 1995;17(1):26-30.
74. **COLLINS MA, MAURIELLO SM, TYNDALL DA, WRIGHT JT.**
Dental anomalies associated with amelogenesis imperfecta: a radiographic assessment.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999;88(3):358-64.
75. **KORBMACHER HM, LEMKE R, KAHL-NIEKE B.**
Progressive preeruptive crown resorption in autosomal recessive generalized hypoplastic Amelogenesis imperfecta.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007;104(4):540-4.
76. **ALDRED MJ, SAVARIRAYAN R, LAMANDE SR, CRAWFORD PJM.**
Clinical and radiographic features of a family with autosomal dominant amelogenesis imperfecta with taurodontism.
Oral Dis 2002;8(1):62-8.
77. **BESLOT A, VILETTE F.**
Prise en charge précoce de l'amélogénèse imparfaite : Une prévention des complications à l'adolescence et à l'âge adulte.
Rev Francoph Odontol Pediatr 2008;3(3):136-43.
78. **NAKATA M, KIMURA O, BIXLER D.**
Interradicular dentin dysplasia associated with amelogenesis imperfecta.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1985;60(2):182-7.
79. **LYKOGEOGOS T, DUNCAN K, CRAWFORD PJM, ALDRED MJ.**
Unusual manifestations in X-linked Amelogenesis Imperfecta.
Int J Paediatr Dent 2003;13(5):356-61.
80. **YAPRAK E, SUBASI MG, AVUNDUK M, AYKENT F.**
Amelogenesis imperfecta and generalized gingival overgrowth resembling hereditary gingival fibromatosis in siblings : a case report.
Case Rep Dent 2012;2012:1-6.
81. **COFFIELD KD, PHILLIPS C, BRADY M et coll.**
The psychosocial impact of developmental dental defects in people with hereditary amelogenesis imperfecta.
J Am Dent Assoc 2005;136(5):620-30.

82. **POUSETTE LUNDGREN G, KARSTEN A, DAHLLÖF G.**
Oral health-related quality of life before and after crown therapy in young patients with amelogenesis imperfecta.
Health Qual Life Outcomes 2015;197(13):1-9.
83. **RODD HD, ABDUL-KARIM A, YESUDIAN G et coll.**
Seeking children's perspectives in the management of visible enamel defects.
Int J Paediatr Dent 2011;21(2):89-95.
84. **OPSAHL-VITAL S.**
Les anomalies de structure dentaire chez le jeune patient.
Inf Dent 2004;84(17):1045-53.
85. **DERSOT J-M.**
Le contrôle de plaque, un élément essentiel du succès du traitement orthodontique.
Orthod Fr 2010;81(1):33-9.
86. **MOREIRA RF, FIGUEIREDO RG, OLOVEIRA HE et coll.**
Immediate desensitization in teeth affected by amelogenesis imperfecta.
Braz Dent J 2016;27(3):359-62.
87. **KWOK-TUNG L, KING N.**
The restorative management of amelogenesis imperfecta in the mixed dentition.
J Clin Pediatr Dent 2007;31(2):130-5.
88. **GUIDELINE ON RESTORATIVE DENTISTRY.**
Clinical practice guidelines, 2015-2016.
Am Acad Pediatr Dent 2016;37(6):232-43.
89. **DHAR V, HSU KL, COLL JA et coll.**
Evidence-based update of pediatric dental restorative procedures : dental materials.
J Clin Pediatr Dent 2015;39(4):303-10.
90. **MORRIER et coll.**
Prothèse chez l'enfant.
Encycl Med Chir (Paris), Medecine buccale, 23-425-C-10, 2009.
91. **AIEM E, SMAÏL-FAUGERON V, MULLER-BOLLA M.**
Aesthetic preformed paediatric crowns: systematic review.
Int J Paediatr Dent 2016; [Epub ahead of print].

92. **MARQUEZIN MCS, ZANCOPE BR, PACHECO LF et coll.**
Aesthetic and functional rehabilitation of the primary dentition affected by amelogenesis imperfecta.
Case Rep Dent 2015;2015:1-6.
93. **HOLSINGER DM, WELLS MH, SCARBECZ M, DONALDSON M.**
Clinical evaluation and parental satisfaction with pediatric zirconia anterior crowns.
Pediatr Dent 2016;38(3):192-7.
94. **NEJATIDANESHF, AMJADI M, AKOUCHEKIAN M, SAVABI O.**
Clinical performance of CEREC AC Bluecam conservative ceramic restorations after five years—A retrospective study.
J Dent 2015;43(9):1076-82.
95. **ARCAUTE B, NASR K, WILLMAN C.**
Intérêt de la CFAO directe en odontologie pédiatrique.
Le fil dentaire 2016.
<http://www.lefildentaire.com>
96. **DASHASH M, YEUNG CA, JAMOUS I, BLINKHORN A.**
Interventions for the restorative care of amelogenesis imperfecta in children and adolescents.
Cochrane Database Syst Rev 2013;6:1-21.
97. **MASSIF L, FRAPIER L.**
Orthodontie et parodontie.
Encycl Med Chir (Paris), Odontologie, 23-490-A-07, 2007.
98. **GREENFIELD R, IACONO V, ZOVE S, BAER P.**
Periodontal and prosthodontic treatment of amelogenesis imperfecta: a clinical report.
J Prosthet Dent 1992;68(4):572-4.
99. **ASHKENAZI M, RAFE Z, SARNAT H, LEVIN L.**
Nephrocalcinosis associated with continuous enamel hypoplasia and severe Alveolar bone loss: a case report and literature review.
Pediatr Dent 2014;36(3):250-3.
100. **AJLAN SA.**
Congenital adrenal hyperplasia with localized aggressive periodontitis and amelogenesis imperfecta: Oral findings in adrenal hyperplasia.
Congenit Anom 2015;55(4):186-90.

101. **MANO MC, MEDHI S.**
Les systèmes de collage à l'émail en orthodontie.
Orthod Fr 2009;80(2):153-65.
102. **SOREL O, MANO M-C, MEHDI S.**
Collages particuliers.
Orthod Fr 2009;80(2):193-202.
103. **WITKOP CJ.**
Hereditary defects of dentine.
Dent Clin North Am 1975;19:25-45.
104. **VENEZIE RD, VADIAKAS G, CHRISTENSEN JR, WRIGHT JT.**
Enamel pretreatment with sodium hypochlorite to enhance bonding in hypocalcified amelogenesis imperfecta : case report and SEM analysis.
Pediatr Dent 1994;16(6):433-6.
105. **SAROGLU I, ARAS S, OZTAS D.**
Effect of deproteinization on composite bond strength in hypocalcified amelogenesis imperfecta.
Oral Dis 2006;12(3):305-8.
106. **WILLIAM V, BURROW MF, PALAMARA JE, MESSER LB.**
Microshear bond strength of resin composite to teeth affected by molar hypomineralization using 2 adhesive systems.
Pediatr Dent 2006;28(3):233-41.
107. **EKAMBARAM M, YIU CKY.**
Bonding to hypomineralized enamel – A systematic review.
Int J Adhes Adhes 2016;69:27-32.
108. **BARON P.**
Les appareils orthodontiques invisibles et presque invisibles.
Orthod Fr 2014;85(1)59-91.
109. **LIN L-H, HUANG G-W, CHEN C-S.**
Etiology and treatment modalities of anterior open bite malocclusion.
J Exp Clin Med 2013;5(1):1-4.

110. **BOILEAU MJ.**
Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte. Tome 2, Traitements des dysmorphies et malocclusions.
Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson, 2013.
111. **BOILEAU MJ.**
Orthodontie de l'enfant et du jeune adulte. Tome 1, Principes et moyens thérapeutiques.
Paris : Elsevier Masson, 2011.
112. **JONSSON T.**
Orofacial dysfunction, open bite, and myofunctional therapy.
Eur J Orthod 2016;38(3):235-6.
113. **VAN DYCK C, DEKEYSER A, VANTRICHT E et coll.**
The effect of orofacial myofunctional treatment in children with anterior open bite and tongue dysfunction: a pilot study.
Eur J Orthod 2016;38(3):227-34.
114. **BECHOR N, FINKELSTEIN T, SHAPIRA Y, SHPACK N.**
Conservative orthodontic treatment for skeletal open bite associated with amelogenesis imperfecta.
J Dent Child 2014;81(2):96-102.
115. **CHANE-FANE C, DARQUE F.**
Rapid maxillary expansion assisted by palatal mini-implants in adolescents - Preliminary study.
Int Orthod 2015;13(1):96-111.
116. **LEE JS, KIM JK, PARK YC et coll.**
Applications cliniques des mini-implants en orthodontie.
Paris : Quintessence International, 2008.
117. **CASTEIGT J, FAURE J, LABARRERE H, TREIL J.**
Symbiose chirurgicalo-occluso-orthodontique dans les dysmorphies maxillo-faciales.
Encycl Méd Chir Paris, Odontologie, 23-499-A-10,2006.
118. **HOPPENREIJS TJM, VOORSMIT RACA, FREIHOFFER HPM, HOF MAV.**
Open bite deformity in amelogenesis imperfecta. Part II : Le FORT I osteotomies and treatment result.
J Cranio-Maxillofac Surg 1998;26(5):286-93.

119. **BUENO MEDEIROS R, CARDOSO DE ARAUJO LF, MUCHA JN, TRINDADE MOTTA A.**
Stability of open-bite treatment in adult patients: A systematic review.
J World Fed Orthod 2012;1(3):97-101.
120. **MILLET C, DUPREZ J-P, KHOURY C et coll.**
Interdisciplinary care for a patient with amelogenesis imperfecta: a clinical report:
orofacial rehabilitation of a patient with AI.
J Prosthodont 2015;24(5):424-31.
121. **RAMOS AL, PASCOTTO RC, FILHO LI et coll.**
Interdisciplinary treatment for a patient with open-bite malocclusion and
amelogenesis imperfecta.
Am J Orthod Dentofacial Orthop 2011;139(4):145-53.

IX Table des illustrations

<u>Figure 1</u> : Tableau récapitulatif des données épidémiologiques concernant l'amélogénèse imparfaite.....	13
<u>Figure 2</u> : Schéma récapitulatif des différents gènes impliqués dans l'amélogénèse imparfaite.....	17
<u>Figure 3</u> : Classification des amélogénèses imparfaites proposée par Witkop en 1989.	20
<u>Figure 4</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique piquetée (<i>courtoisie du Docteur DELBOS</i>).....	21
<u>Figure 5</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique lisse (<i>courtoisie du docteur DELBOS</i>).	22
<u>Figure 6</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique localisée (<i>courtoisie du Docteur DELBOS</i>).....	22
<u>Figure 7</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique rugueuse (<i>courtoisie du Docteur DELBOS</i>).....	23
<u>Figure 8</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypomature (34).	24
<u>Figure 9</u> : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypomature (34).	24
<u>Figure 10</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypocalcifiée (<i>courtoisie du Docteur DELBOS</i>).....	25
<u>Figure 11</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique hypomature (<i>courtoisie du Docteur DELBOS</i>).....	26
<u>Figure 12</u> : Cliché radiographique bitewing du secteur 1 et 4 d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite de forme hypoplasique hypomature avec taurodontisme (34).	26
<u>Figure 13</u> : Nouvelle classification d'Aldred et Crawford en 2003 (23).....	27
<u>Figure 14</u> : Tableau récapitulatif des différentes formes d'amélogénèses imparfaites selon l'OMIM (1,2,15,17,21,22,26-32,36-44).	40

<u>Figure 15</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de fluorose dentaire au stade 5 (52).....	46
<u>Figure 16</u> : Photographie intrabuccale d'un patient atteint de fluorose dentaire au stade 6 (51).....	47
<u>Figure 17</u> : Photographie intrabuccale d'une première molaire mandibulaire permanente droite avec une atteinte sévère de MIH (53).....	48
<u>Figure 18</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de rachitisme (56).....	49
<u>Figure 19</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint de dentinogenèse imparfaite (CHU de Nantes).....	49
<u>Figure 20</u> : Orthopantomogramme du même patient atteint de dentinogenèse imparfaite de type II (CHU de Nantes).....	50
<u>Figure 21</u> : Photographie intrabuccale de face d'un patient atteint d'odontodysplasie régionale (58).....	51
<u>Figure 22</u> : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'odontodysplasie régionale avec l'image typique de "dents fantômes" (58).....	51
<u>Figure 23</u> : Tableau récapitulatif des caractéristiques cranio-faciales des patients atteints d'amélogénèse imparfaite identifiées dans la littérature (59,63-68).....	60
<u>Figure 24</u> : Radiographie rétro-alvéolaire avec présence d'un kyste folliculaire sur la deuxième molaire mandibulaire droite chez un patient atteint d'amélogénèse imparfaite (72).....	63
<u>Figure 25</u> : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite avec de nombreuses dents incluses, surnuméraires (34', 35', 45') et des kystes folliculaires (CHU de Nantes).....	63
<u>Figure 26</u> : Orthopantomogrammes de 1999 et de 2003 d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite montrant l'évolution des résorptions coronaires (75).....	64
<u>Figure 27</u> : Photographie intrabuccale occlusale d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite présentant une anomalie de forme et de taille des dents (CHU de Nantes). 65	65
<u>Figure 28</u> : Orthopantomogramme d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite présentant un taurodontisme sur les premières molaires mandibulaires droite et gauche et sur la deuxième molaire mandibulaire droite (74).....	65
<u>Figure 29</u> : Radiographie rétro-alvéolaire d'une deuxième molaire mandibulaire gauche, chez un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, présentant des calcifications pulpaire (79).....	66

<u>Figure 30</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite présentant une hyperplasie gingivale et une parodontite agressive (<i>CHU de Nantes</i>).....	68
<u>Figure 31</u> : Tableau récapitulatif des incidences squelettiques, dentaires, fonctionnelles, de l'impact esthétique et des conséquences psycho-sociales pouvant être retrouvés chez les patients présentant une amélogénèse imparfaite.....	70
<u>Figure 32</u> : Photographie intrabuccale occlusale d'une patiente atteinte d'amélogénèse imparfaite avec les premières et les deuxièmes molaires maxillaires restaurées par des coiffes pédodontiques préformées métalliques (77).....	73
<u>Figure 33</u> : Coiffes pédodontiques préformées esthétiques : a. en métal recouverte NuSmile®, b. tout en céramique EZ-pedo®.....	73
<u>Figure 34</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, avec les premières et les deuxièmes molaires déciduales restaurées avec des couronnes pédiatriques préformées métalliques et les secteurs antérieurs restaurés par des coiffes en résines composites (92).....	74
<u>Figure 35</u> : Photographies intrabuccales de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, avec des reconstitutions prothétiques antérieures réalisées par CFAO : situation initiale avec des composites en antérieur, préparation prothétique à minima, situation le jour de la pose et contrôle à 15 jours (95).....	75
<u>Figure 36</u> : Photographies intrabuccales en occlusion de face d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite avant, pendant et après une chirurgie mucco-gingivale, afin de réduire l'hyperplasie gingivale pour faciliter l'hygiène et le collage des attaches orthodontiques. (<i>CHU de Nantes, courtoisie du Docteur Wojtiuk</i>).....	77
<u>Figure 37</u> : Photographies intrabuccales d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite avec mise en place d'une bague orthodontique sur la première prémolaire mandibulaire suite à de nombreux décollements dus aux forces orthodontiques (77).....	82
<u>Figure 38</u> : Exemple d'aligner.....	83
<u>Figure 39</u> : Gouttière d'éducation fonctionnelle : languette de repositionnement lingual, rempart lingual et bandeau vestibulaire (111).....	89
<u>Figure 40</u> : Enveloppe linguale nocturne (111).....	89
<u>Figure 41</u> : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un patient atteint d'amélogénèse imparfaite, traité pour une infraclusion antérieure avec pulsion linguale par un quad hélix associé à une grille anti-langue (114).....	91
<u>Figure 42</u> : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un disjoncteur à appui mixte (115).....	91
<u>Figure 43</u> : Photographie intrabuccale occlusale maxillaire d'un disjoncteur à appui osseux chez un patient atteint de dentinogénèse imparfaite (<i>CHU de Nantes</i>).....	92

<u>Figure 44</u> : Photographie intrabuccale occlusale mandibulaire d'un patient atteint d'amélogenèse imparfaite traité pour une infraclusion antérieure par une plaque de Hawley mandibulaire avec des calles molaires (114).	93
<u>Figure 45</u> : Photographie intrabuccales en occlusion de face d'un patient présentant une DDD par excès due à des reconstitutions prothétiques trop volumineuses (<i>CHU de Nantes</i>).	94
<u>Figure 46</u> : Schéma de tractions intermaxillaires sur ancrages osseux positionnés à la mandibule ; on observe une rotation du plan occlusal dans le plan frontal.	95
<u>Figure 47</u> : Schéma et photographie intrabuccale latérale droite représentant un arc de base maxillaire d'égression incisive avec des informations de tip forward sur les molaires maxillaires. Les sectionnels latéraux de stabilisation permettent d'éviter les effets parasites d'ingression molaire.	96
<u>Figure 48</u> : Schémas : a. arc maxillaire d'égression incisive à courbe de Spee accentuée, avec un renfort d'ancrage mandibulaire par une minivis vestibulaire en ancrage indirect placée entre la molaire et la prémolaire b. arc transpalatin pouvant servir de renfort d'ancrage pour éviter l'ingression molaire.	96
<u>Figure 49</u> : Photographies exobuccale et intrabuccales initiales de la patiente avant la prise en charge thérapeutique.	100
<u>Figure 50</u> : Photographie intrabuccale en occlusion de face en fin de la thérapie initiale.	101
<u>Figure 51</u> : Photographies exobuccale et intrabuccale à la fin du traitement.	101
<u>Figure 52</u> : Photographies exobuccales et intrabuccales initiales du patient avant la prise en charge thérapeutique.	102
<u>Figure 53</u> : Photographies intrabuccales de fin de préparation orthodontique.	103
<u>Figure 54</u> : Photographies intrabuccales de la phase de finition orthodontique.	103
<u>Figure 55</u> : Photographies exobuccales et intrabuccales de fin de traitement.	103

ROBERT (Aude) : Incidences squelettiques dentaires et fonctionnelles des amélogénèses imparfaites : impact sur la prise en charge orthodontique. – 135 f. ; ill. ; tabl. ; 121 ref. ; 30 cm (Thèse : Chir. Dent ; Nantes ; 2016)

RESUME :

L'amélogénèse imparfaite est une anomalie de structure héréditaire de l'émail touchant toutes ou quasiment toutes les dents. C'est une affection rare qui entraîne des répercussions esthétiques, fonctionnelles et sociales importantes.

La prise en charge de ces patients nécessite une coordination entre les différents acteurs du traitement : odontologiste pédiatrique, orthodontiste, chirurgien maxillo-facial, omnipraticien et généticien pour des objectifs communs : supprimer les sensibilités, restaurer la fonction, rétablir l'esthétique et détecter un éventuel syndrome associé.

Une recherche bibliographique a été effectuée dans le but de recueillir les incidences squelettiques, dentaires et fonctionnelles de cette affection. Ce travail précisera les apports de l'orthopédie dento-faciale dans la prise en charge pluridisciplinaire de ces patients à travers la présentation de cas cliniques de patients suivis au centre de soins dentaires du CHU de Nantes.

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : Orthopédie dento-faciale

MOTS CLES MESH :

Amélogénèse imparfaite - Amélogenesis imperfecta

Classification - Classification

Orthopédie – Orthopedics

Orthodontie - Orthodontics

Béance dentaire – Open bite

Esthétique – Esthetics

Equipe soignante – Patient care team

JURY :

Président : Docteur Amouriq Y.

Directeurs : Docteur Houchmand-Cuny M.

Docteur Lopez-Cazaux S.

Assesseur : Docteur Maire-Froment C.

ADRESSE DE L'AUTEUR

58, rue Fouré 44000 NANTES

robert.aude90@gmail.com