

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

Année 2020

N° 3654

**MANIFESTATIONS ET PRISE EN CHARGE BUCCO-
DENTAIRES DE L'OSTEOGENÈSE IMPARFAITE CHEZ
L'ENFANT : REVUE DE LA LITTÉRATURE**

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

*Présentée
et soutenue publiquement par*

Marie RENAUD
Née le 12 août 1993

Le 15 septembre 2020 devant le jury ci-dessous

Présidente Madame le Professeur Brigitte ALLIOT-LICHT
Assesseur Madame le Docteur Sylvie DAJEAN-TRUTAUD
Assesseur Monsieur le Docteur Tony PRUD'HOMME

Directrice de thèse : Madame le Docteur Serena LOPEZ-CAZAUX

| | |
|--|--|
| UNIVERSITE DE NANTES | |
| <u>Président</u> Pr LABOUX Olivier | |
|  <small>UNIVERSITE DE NANTES</small> | |
| FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE | |
| <u>Doyen</u> Pr GIUMELLI Bernard | |
|  <small>FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE NANTES</small> | |
| <u>Assesseurs</u> Dr RENAUDIN Stéphane Pr SOUEIDAN Assem Pr WEISS Pierre | |
| PROFESSEURS DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES C.S.E.R.D. | |
| Mme ALLIOT-LICHT Brigitte | M. LESCLOUS Philippe |
| M. AMOURIQ Yves | Mme PEREZ Fabienne |
| M. BADRAN Zahi | M. SOUEIDAN Assem |
| M. GIUMELLI Bernard | M. WEISS Pierre |
| M. LE GUEHENNEC Laurent | |
| PROFESSEURS DES UNIVERSITES | |
| M. BOULER Jean-Michel | |
| MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES | |
| Mme VINATIER Claire | |
| PROFESSEURS EMERITES | |
| M. JEAN Alain | |
| ENSEIGNANTS ASSOCIES | |
| M. GUIHARD Pierre (Professeur Associé) | Mme LOLAH Aoula (Assistant Associé) |
| MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES C.S.E.R.D. | ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES DES C.S.E.R.D. |
| M. AMADOR DEL VALLE Gilles | M. ALLIOT Charles |
| M. ARMENGOL Valérie | M. AUBEUX Davy |
| Mme BLERY Pauline | Mme ARRONDEAU Mathilde |
| M. BODIC François | Mme BARON Charlotte |
| Mme CLOITRE Alexandra | Mme BEAURAIN-ASQUIER Mathilde |
| Mme DAJEAN-TRUTAUD Sylvie | M. BOUCHET Xavier |
| M. DENIS Frédéric | M. FREUCHET Erwan |
| Mme ENKEL Bénédicte | M. GUIAS Charles |
| M. GAUDIN Alexis | Mme HASCOET Emilie |
| M. HOORNAERT Alain | M. HIBON Charles |
| Mme HOUCHMAND-CUNY Madline | M. HUGUET Grégoire |
| Mme JORDANA Fabienne | M. KERIBIN Pierre |
| M. KIMAKHE Saïd | M. OUVRARD Pierre |
| M. LE BARS Pierre | M. RETHORE Gildas |
| Mme LOPEZ-CAZAUX Serena | M. SARKISSIAN Louis-Emmanuel |
| M. NIVET Marc-Henri | M. SERISIER Samuel |
| M. PRUD'HOMME Tony | |
| Mme RENARD Emmanuelle | |
| M. RENAUDIN Stéphane | |
| Mme ROY Elisabeth | |
| M. STRUILLLOU Xavier | |
| M. VERNER Christian | |
| PRATICIENS HOSPITALIERS | |
| Mme DUPAS Cécile (Praticien Hospitalier) | Mme QUINSAT Victoire (Praticien Hospitalier Attaché) |
| Mme BRAY Estelle (Praticien Hospitalier Attaché) | Mme RICHARD Catherine (Praticien Hospitalier Attaché) |
| Mme LEROUXEL Emmanuelle (Praticien Hospitalier Attaché) | Mme HYON Isabelle (Praticien Hospitalier Contractuel) |

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 Madame le Professeur Brigitte ALLIOT-LICHT

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier des Centres de Soins d’Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l’Université de Nantes

Habilitée à Diriger les Recherches

- NANTES -

Pour m’avoir fait l’honneur d’accepter de présider ce jury,

Pour la qualité de vos enseignements dispensés au cours de mes années universitaires,

Veillez trouver ici l’expression de mes sincères remerciements.

A Madame le Docteur Serena LOPEZ-CAZAUX

Maître de Conférence des Universités – Praticien Hospitalier des Centres de Soins
d’Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l’Université de Nantes

Département d’Odontologie Pédiatrique

- NANTES -

Pour m’avoir fait l’honneur de diriger cette thèse,

Pour votre aide précieuse, vos conseils et votre soutien sans faille,

Pour la qualité de vos enseignements théoriques et cliniques dispensés tout au long de mes études,

Veillez trouver ici l’expression de mon plus grand respect et de ma sincère gratitude.

A Madame le Docteur DAJEAN-TRUTAUD Sylvie

Maître de Conférence des Universités – Praticien Hospitalier des Centres de Soins
d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Docteur de l'Université de Nantes

Chef du Département d'Odontologie Pédiatrique

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter de participer à ce jury,

Pour la qualité de vos enseignements dispensés au cours de mes années universitaires,

Veillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements.

A Monsieur le Docteur PRUD'HOMME Tony

Maître de Conférences des Universités

Ancien Assistant Hospitalier Universitaire des Centres de Soins d'Enseignement et de Recherche Dentaires

Département d'Odontologie Pédiatrique

- NANTES -

Pour m'avoir fait l'honneur d'accepter de participer à ce jury,

Pour la qualité de vos enseignements dispensés tout au long de mes études,

Pour votre sympathie lors des vacances cliniques,

Veillez trouver ici l'expression de mon plus grand respect et de ma sincère gratitude.

Table des matières

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION | 10 |
| CHAPITRE 1 : L'OSTEOGENESE IMPARFAITE..... | 11 |
| 1. Définition..... | 11 |
| 2. Données épidémiologiques | 11 |
| 3. Manifestations de la maladie | 11 |
| 3.1. Description..... | 11 |
| 3.2. Conséquences au niveau du tissu osseux | 14 |
| 3.3. Conséquences au niveau oro-facial | 15 |
| 3.3.1. Atteinte des maxillaires..... | 15 |
| 3.3.2. Atteinte de l'organe dentaire | 17 |
| 4. Données génétiques..... | 19 |
| 4.1. Implications des gènes COL1A1 et COL1A2..... | 19 |
| 4.2. Autres gènes impliqués | 21 |
| 5. Classification | 23 |
| 6. Stratégies thérapeutiques | 25 |
| 6.1. Recommandations | 25 |
| 6.2. Traitements de kinésithérapie et rééducation | 27 |
| 6.3. Traitements chirurgicaux | 27 |
| 6.4. Traitements médicamenteux | 28 |
| 6.5. Autres pistes thérapeutiques..... | 30 |
| 6.5.1. Le dénosumab..... | 30 |
| 6.5.2. L'hormone de croissance | 30 |
| 6.5.3. Les thérapies cellulaires | 31 |
| CHAPITRE 2 : REVUE SYSTEMATIQUE DE LITTERATURE | 32 |
| 1. Objectifs de l'étude | 32 |
| 2. Méthodologie..... | 32 |
| 2.1. Critères d'inclusion et d'exclusion..... | 32 |
| 2.2. Recherche des articles..... | 32 |
| 2.3. Tri des articles | 33 |
| 2.4. Recueil des données des cas cliniques | 34 |
| 3. Résultats de la revue systématique de littérature..... | 37 |
| 3.1. Description de la population de l'étude | 37 |
| 3.2. Type d'ostéogenèse imparfaite..... | 38 |
| 3.3. Mutations géniques mises en cause | 38 |
| 3.4. Motifs de consultation | 39 |
| 3.5. Traitement systémique mis en place..... | 40 |

| | | |
|--------|--|----|
| 3.6. | Manifestations bucco-dentaires révélées à l'examen clinique et radiologique | 40 |
| 3.6.1. | Etat du parodonte | 40 |
| 3.6.2. | Pathologie carieuse et abcès dentaire | 40 |
| 3.6.3. | Dentinogenèse imparfaite | 41 |
| 3.6.4. | Retard d'éruption dentaire | 45 |
| 3.6.5. | Anomalies de nombre | 48 |
| 3.6.6. | Anomalies de la forme des mâchoires et de la position des dents | 50 |
| 3.6.7. | Qualité du tissu osseux mandibulaire | 52 |
| 3.7. | Prise en charge bucco-dentaire | 54 |
| 3.7.1. | Prise en charge spécifique | 55 |
| 3.7.2. | Education à l'hygiène buccodentaire et soins parodontaux | 55 |
| 3.7.3. | Restaurations conservatrices | 55 |
| 3.7.4. | Thérapeutiques endodontiques | 56 |
| 3.7.5. | Réhabilitations prothétiques | 56 |
| 3.7.6. | Extractions dentaires | 57 |
| 3.7.7. | Mainteneur d'espace | 57 |
| 3.7.8. | Traitement d'orthodontie | 57 |
| 3.8. | Principe de précaution et risques de complication lors de la prise en charge | 58 |
| 3.8.1. | Prévention des risques de complication | 58 |
| 3.8.2. | Risques infectieux, hémorragique et d'ostéonécrose des mâchoires | 59 |
| | DISCUSSION | 60 |
| | CONCLUSION | 64 |
| | BIBLIOGRAPHIE | 65 |
| | ANNEXE | 70 |
| | TABLE DES ILLUSTRATIONS | 90 |

INTRODUCTION

L'ostéogenèse imparfaite est un groupe de maladies génétiques rares principalement caractérisé par une grande fragilité osseuse.

Elle est généralement causée par une anomalie du collagène de type I, principale protéine fibreuse constituant l'os.

Les manifestations de la maladie sont très variées, associant des signes squelettiques (fractures et déformations osseuses) à des signes non squelettiques (sclérotiques bleutées, dentinogenèse imparfaite, surdit , hyperlaxit  ligamentaire...)

Elle n cessite une prise en charge multidisciplinaire alliant m decins et chirurgiens.

La prise en charge en odontologie est rendue complexe par l'h t rog nit  des manifestations cliniques de la maladie, ainsi que par le traitement par biphosphonates.

Notre travail a pour objectif d'aider le praticien   mieux connaitre la pathologie et de le guider dans ses choix th rapeutiques. Apr s une pr sentation de la pathologie dans une premi re partie, nous avons r alis  dans une seconde partie une analyse de la litt rature, afin de r pertorier les r percussions de l'ost gen se imparfaite sur la sant  bucco-dentaire et d'apporter des  l ments sur la prise en charge et les difficult s qui y sont li es.

CHAPITRE 1 : L'OSTEOGENESE IMPARFAITE

1. Définition

Selon le site Orphanet, qui référence les maladies rares, l'ostéogénèse imparfaite (OI) est définie comme suit : un groupe hétérogène de maladies génétiques caractérisées par une fragilité osseuse, une faible masse osseuse et une tendance aux fractures de sévérité variable (1).

L'ostéogénèse imparfaite est une affection génétique impliquant un défaut du collagène, essentiel à la formation du tissu osseux. (1,2).

Cette maladie se manifeste très différemment d'un malade à l'autre : il ne s'agit pas d'une entité unique mais plutôt d'un groupe de maladies mettant en cause des anomalies génétiques variées (1).

On retrouve parfois dans la littérature les termes de « maladie des os de verre », « maladie de Lobstein » (pour les formes modérées) ou « maladie de Porak et Durante » (pour les formes sévères et létales) (2,3).

2. Données épidémiologiques

L'ostéogénèse imparfaite reste un syndrome difficile à recenser à cause de sa grande variabilité génétique et clinique. Selon Orphanet, on peut tout de même évaluer sa prévalence entre 1/10 000 et 1/20 000. En France, 3000 à 6000 personnes seraient atteintes (1).

3. Manifestations de la maladie

3.1. Description

Les manifestations de la maladie sont variables selon le type d'OI. Les atteintes sont principalement osseuses mais des symptômes non osseux y sont aussi associés. Les signes qui sont généralement décrits, sont :

- Une fragilité osseuse conduisant à l'apparition de fractures multiples, spontanées ou survenant à la suite de traumatismes même bénins (1,2)
- Des déformations osseuses secondaires et progressives (1,2)
- Une hyperlaxité ligamentaire (1,2)
- Une petite taille ainsi qu'une insuffisance staturale (4)
- Des tassements et fractures des vertèbres menant à des cyphoses et/ou scoliozes (4)
- Des sclérotiques de couleur bleue ou grise (1,4)
- Une perte de l'audition plus ou moins importante qui apparaît généralement à partir de la trentaine (1,4)

- Une dentinogenèse imparfaite : anomalie de structure des dents concernant la denture temporaire et permanente (1)
- Des problèmes de coagulation responsables d'ecchymoses fréquentes (4)
- Des complications cardio-vasculaires à l'âge adulte (1,2)



Figure 1.1 : Fille de 4 ans présentant une petite taille et le haut du corps disproportionnellement plus court que le bas du corps (5).



Figure 1.2 : Coloration anormale bleutée des sclérotiques (4).

Plus spécifiquement, au niveau cranio-facial et bucco-dentaire, on peut identifier (4):

- Une face petite et triangulaire
- Une morphologie crânienne large : crâne élargi transversalement, de périmètre augmenté avec une saillie occipitale postérieure
- Une dentinogenèse imparfaite
- Une occlusion en classe III : répercussion d'une hypoplasie maxillaire et d'un développement mandibulaire important
- Des articulés inversés antérieurs et/ou postérieurs
- Une béance antérieure
- Une prévalence augmentée d'inclusion des molaires permanentes
- Des agénésies plus fréquentes que dans la population générale



Figure 1.3 : Forme triangulaire du visage chez une fille de 3 ans (6).



Figure 1.4 : Malocclusion de classe III chez une patiente de 18 ans (7).

3.2. Conséquences au niveau du tissu osseux

On recense différentes maladies osseuses rares qui présentent des manifestations dentaires, orales et craniofaciales. Elles interfèrent sur différentes étapes du processus de formation osseuse.

L'ostéogenèse imparfaite agit en particulier sur la synthèse de la matrice extracellulaire osseuse (8).

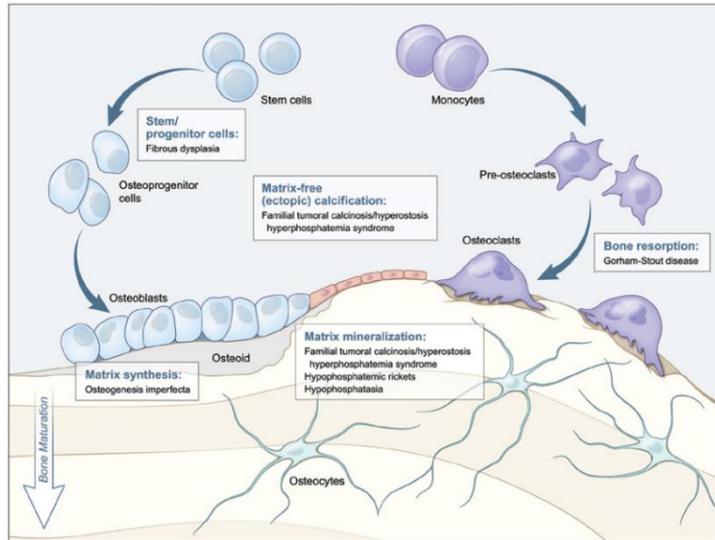


Figure 1.5 : Pathologies osseuses agissant sur les étapes clés du développement osseux (8).

Lors du remodelage osseux, plusieurs phases se succèdent, permettant de renouveler et réparer le tissu osseux. Après activation, les ostéoclastes permettent la création des lacunes de Howship qui seront ensuite comblées grâce à la sécrétion et la minéralisation de l'ostéoïde par les ostéoblastes.

Dans le tissu osseux atteint d'ostéogenèse imparfaite, les ostéoblastes sont présents en plus grand nombre mais produisent moins d'os que la normale. L'activité des ostéoclastes est par ailleurs plus importante, ce qui crée un déséquilibre.

L'os atteint d'ostéogenèse imparfaite est plus fin, avec des trabécules osseuses moins nombreuses et anormalement fines (9).

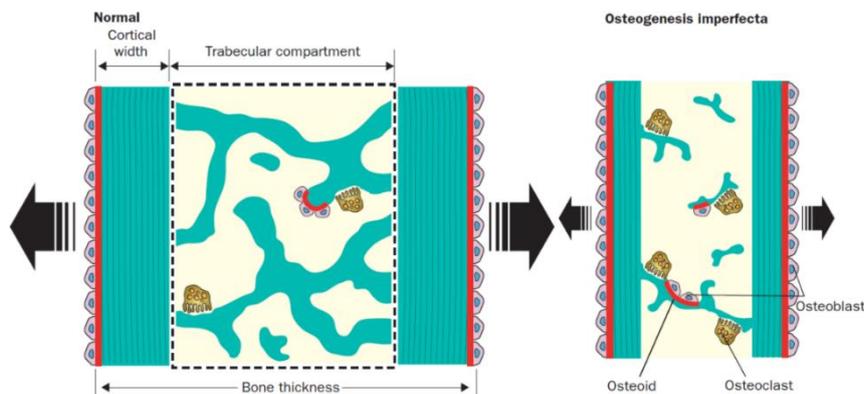


Figure 1.6 : Différence entre l'os normal et l'os atteint d'ostéogenèse imparfaite (9).

3.3. Conséquences au niveau oro-facial

3.3.1. Atteinte des maxillaires

La qualité du tissu osseux de la région orale peut être évaluée grâce à des radiographies panoramiques.

Pour cela, il est nécessaire d'évaluer la qualité de l'os selon des indices prédéfinis dont la mesure est la plus fiable et reproductible possible. Ces mesures sont effectuées au niveau de l'os mandibulaire.

Ces indices sont :

- **L'indice cortical mandibulaire** (« MCI » pour mandibular cortex index). Il est utilisé pour qualifier l'aspect de la corticale du bord inférieur de la mandibule en arrière du foramen mentonnier. Il permet une classification en 3 groupes :
 - C1 : la corticale est régulière et de bonne épaisseur
 - C2 : érosion légère à modérée de la corticale, qui présente des lacunes ponctuelles de résorption osseuse
 - C3 : érosion sévère de la corticale, aspect poreux et épaisseur très réduite par endroits

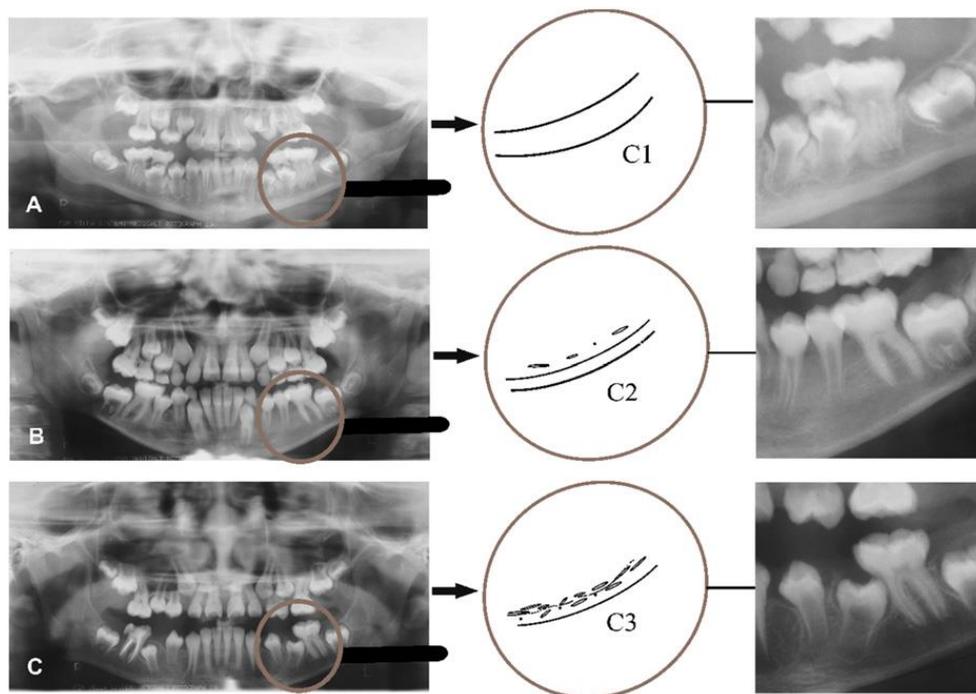


Figure 1.7 : Radiographies et schémas représentatifs de la classification du MCI chez des patients atteints d'OI (10).

- **L'indice mentonnier** (« **MCW** » pour mandibular cortex width). C'est la mesure de l'épaisseur corticale mandibulaire déterminée sur un axe perpendiculaire au corps de la mandibule et passant par le foramen mentonnier (10,11). Sa valeur normale est supérieure ou égale à 3mm.

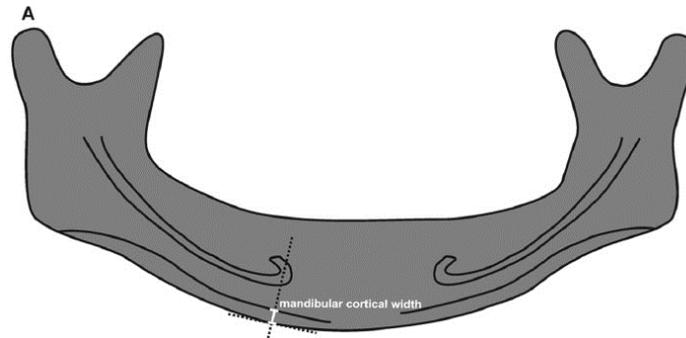


Figure 1.8 : Schéma de mesure de l'indice de largeur corticale mandibulaire (MCW) (11).

- **L'indice de dimension fractale** (« **FD** » pour fractal dimension). C'est une grandeur ayant vocation à traduire la façon qu'a un ensemble fractal de remplir l'espace, à toutes les échelles (12). Des régions osseuses d'intérêt (ROI) sont déterminées radiographiquement (cf. les zones 1, 2 et 3 de la figure 1.9) puis transformées et traitées avec un logiciel spécifique. La numérisation des images obtenues (par exemple pour la zone 3 : les images B à I de la figure 1.9), avec une échelle d'intensité en niveau de gris, permet d'avoir la dimension fractale et ainsi de quantifier la densité osseuse. L'analyse de la dimension fractale de plusieurs radiographies d'une même ROI permet ainsi de refléter les changements dans le contenu minéral osseux.

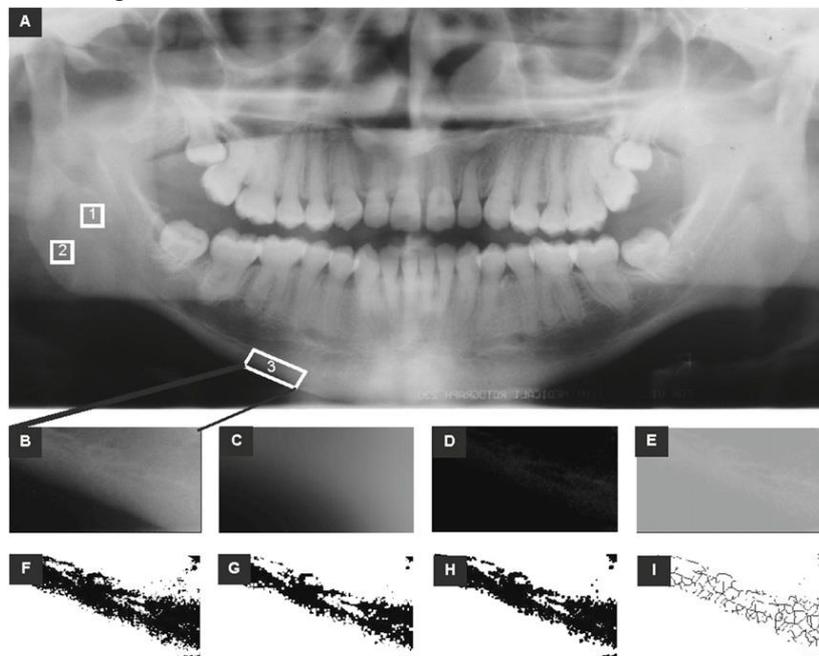


Figure 1.9 : Processus de traitement informatique des images des ROI obtenues à partir d'une radiographie panoramique (10).

- **L'estimation visuelle simple** (« SVE » pour simple visual estimation) de l'épaisseur de la corticale mandibulaire a également été réalisée et a permis de classer les radiographies des patients en 2 types :
 - Corticale mince
 - Corticale non mince

3.3.2. Atteinte de l'organe dentaire

L'OI peut être associée à une anomalie de structure des dents : la dentinogenèse imparfaite (DI). Les dents présentent un défaut de minéralisation au niveau de la dentine.

Cela implique une fragilité dentaire importante qui peut mener à une dégradation rapide et prématurée de l'état dentaire du patient (13).

C'est la dentinogenèse imparfaite de type I, dite « forme syndromique » selon la classification de Shields, qui est retrouvée dans les cas d'ostéogenèse imparfaite (14).

Sa prévalence est de 1/100 000 (13).

La DI, si elle est présente, affecte la denture temporaire ainsi que la denture permanente (15). Néanmoins, les symptômes sont généralement moins marqués sur les dents permanentes (14).

La présence de DI peut être évaluée sur certains signes caractéristiques de l'affection.

Cliniquement, ces signes sont :

- Un aspect ambré opalescent, translucide
- une coloration anormale qui peut aller du jaune-brun au gris ou même bleu-violet (13)
- une fragilité dentaire menant à des usures fréquentes



Figure 1.10 : Aspect jaune-brun opalescent et usure des dents temporaires chez un patient atteint de DI associée à l'OI (4).



Figure 1.11 : Aspect gris opalescent des dents permanentes chez une patiente de 18 ans atteinte de DI associée à l'OI (16).

Radiographiquement, ces signes sont :

- une chambre pulpaire et des canaux oblitérés très tôt par la dentine
- des racines étroites et courtes avec des apex arrondis
- une constriction cervicale ce qui confère à la couronne dentaire une forme globuleuse dite « en forme de tulipe »
- des lésions péri-radicaux plus fréquentes de par la survenue précoce de nécroses des dents abrasées ou cariées.

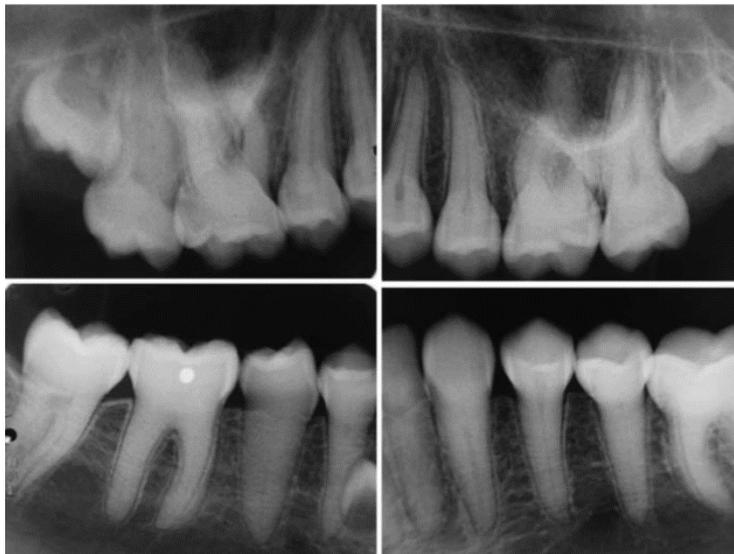


Figure 1.12 : Radiographies rétro-alvéolaires mettant en évidence la constriction cervicale et l'oblitération pulpaire des dents atteintes de DI de type I (17).

4. Données génétiques

Le mode de transmission peut être autosomique dominant ou plus rarement autosomique récessif.

Dans la plupart des cas, des mutations des gènes COL1A1 et COL1A2 sont retrouvées chez les patients atteints par la maladie. Ces gènes sont impliqués dans la synthèse du collagène et donc dans la formation osseuse (2,9).

Cependant, plus récemment, des études ont identifié de nouvelles mutations génétiques responsables de certaines formes de la maladie (18).

4.1. Implications des gènes COL1A1 et COL1A2

Selon plusieurs études (2,19) , plus de 90% des cas d'ostéogenèse imparfaite sont induits par une mutation d'un des gènes du collagène de type I COL1A1 ou COL1A2.

Le collagène est une protéine fibreuse de structure, composant essentiel des différents tissus conjonctifs. Il est nécessaire notamment à la constitution de la trame osseuse, mais aussi à la formation de tissus tels les ligaments, les dents et la peau.

Le collagène de type I est transcrit à partir des gènes COL1A1 (locus 17q21) et COL1A2 (locus 7q21.1) et est composé de 3 chaînes polypeptidiques : 2 chaînes alpha1 (α 1) et 1 chaîne alpha2 (α 2), formant une structure en triple hélice. Ces structures s'assemblent pour former les fibrilles puis les fibres de collagène de la matrice extracellulaire de l'os.

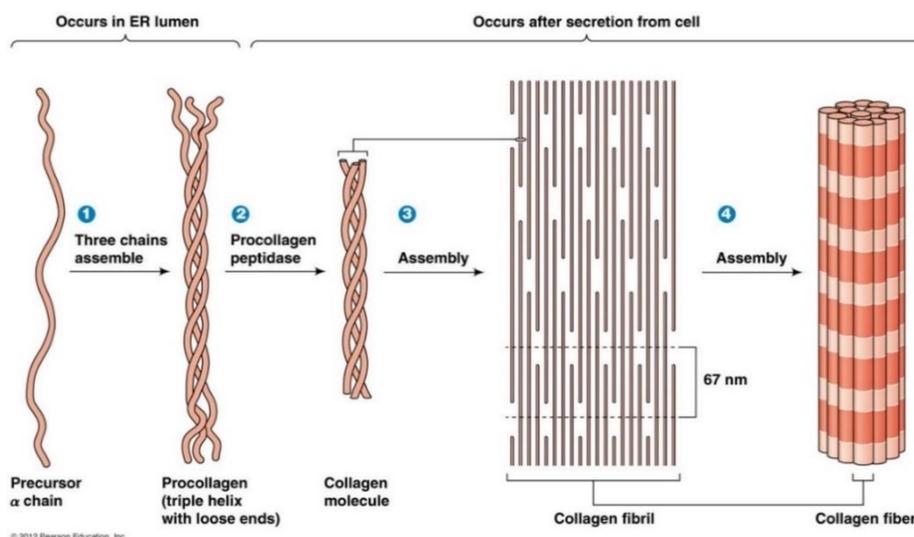


Figure 1.13 : Organisation axiale des fibres de collagène.

Chaque chaîne polypeptidique de collagène est composée d'un enchaînement d'acides aminés où la séquence Gly-X-Y est répétée 338 fois (Gly représentant la glycine, X et Y pouvant être n'importe quel acide aminé, mais contenant environ 30% de proline et d'hydroxyproline qui assurent la stabilité de la protéine). La présence de la glycine tous les trois acides aminés est essentielle pour la fonctionnalité finale de la protéine de collagène car elle assure la formation de la triple hélice permettant l'alignement du collagène de façon dense, en fibrilles et en fibres dans la trame osseuse (20).

Les mutations des gènes COL1A1 ou COL1A2 peuvent avoir un effet sur la quantité ou sur la qualité du collagène :

- Cela peut être un échec dans la synthèse protéique normalement issue d'un allèle COL1A1 (21). Cela peut être causé par plusieurs mécanismes :
 - Une mutation avec décalage du cadre de lecture : due à une insertion ou délétion d'un ou plusieurs nucléotides
 - Une mutation non-sens : c'est le remplacement d'un nucléotide qui induit la transformation d'un codon codant habituellement pour un acide aminé en un codon stop. La protéine qui en résulte se retrouve tronquée.
 - Une mutation du site d'épissage ; c'est une insertion ou délétion d'un ou plusieurs nucléotides sur un site d'épissage de l'ARN.

Il en résulte la synthèse d'une seule chaîne de collagène $\alpha 1$ au lieu des deux habituellement synthétisées.

- Cela peut être une anomalie de la structure du collagène, qui est le plus souvent causée par la substitution de la glycine (dans une des répétitions Gly-X-Y) (21).

Plusieurs études (21–24) ont montré que les atteintes sur le tissu osseux seraient plus importantes lorsque l'on est face à un défaut qualitatif du collagène (par substitution de la glycine) que face à un défaut quantitatif (par l'absence d'une chaîne $\alpha 1$ de collagène).

4.2. Autres gènes impliqués

A partir de 2006, de nouvelles mutations génétiques menant à un syndrome d'OI ont été identifiées (2,18,25).

Les protéines codées par ces gènes jouent un rôle dans la formation osseuse à plusieurs niveaux :

| GÈNE MUTÉ | PROTÉINE CODÉE | RÔLE |
|--------------------|---|--|
| IFITM5 | Protéine transmembranaire induite par l'interféron restreint (BRIL) | Minéralisation osseuse |
| SERPINF1 | Facteur dérivé de l'épithélium pigmenté (PEDF) | |
| LEPRE1/P3H1 | Prolyl 3-hydroxylase 1 (P3H1) | Modifications post traductionnelles du collagène |
| CRTAP | Protéine associée au cartilage | |
| PPIB | Peptidyl-prolyl cis-trans isomérase B (PPIase B) | |
| FKBP10 | Protéine de liaison de 65 kDa (FKBP65) | Traitement et réticulation du collagène |
| PLOD2 | Lysyl hydroxylase 2 (LH2) | |
| BMP1 | Protéine morphogénétique osseuse 1 (BMP1) | |
| SERPINH1 | Serpin H1 | |
| SP7 | Facteur de transcription (SP7) | Différenciation et fonction des ostéoblastes |
| WNT1 | Proto-oncogène (WNT1) | |
| MBTPS2 | Facteur de transcription lié au site protéase 2 (S2P) | |
| CREB3L1 | Ancien astrocyte spécifiquement induit substance (CR3L1) | |
| TMEM38B | Canal cationique intracellulaire trimeric type B (TRIC B) | |
| SPARC | Ostéonectine (SPARC) | |

Figure 1.14 : Protéines codées par les gènes impliqués dans l'OI (25).

Les protéines qui jouent un rôle sur le collagène jusqu'à sa configuration terminale en fibrilles, peuvent agir à différents niveaux :

- CRTAP, LEPRE1 et PPIB agissent dans le réticulum endoplasmique rugueux lors de l'alignement des chaînes pro α 1 et pro α 2 avant le processus de repliement en triple hélice
- FKBP10 agit lors du début de formation de la triple hélice dans le réticulum endoplasmique et dans le cytoplasme
- SERPINH1, PLOD2 agissent dans le processus de formation de la triple hélice dans le cytoplasme
- BMP1 est nécessaire au clivage des propeptides C- et N- terminaux après le passage du procollagène dans le complexe de Golgi.

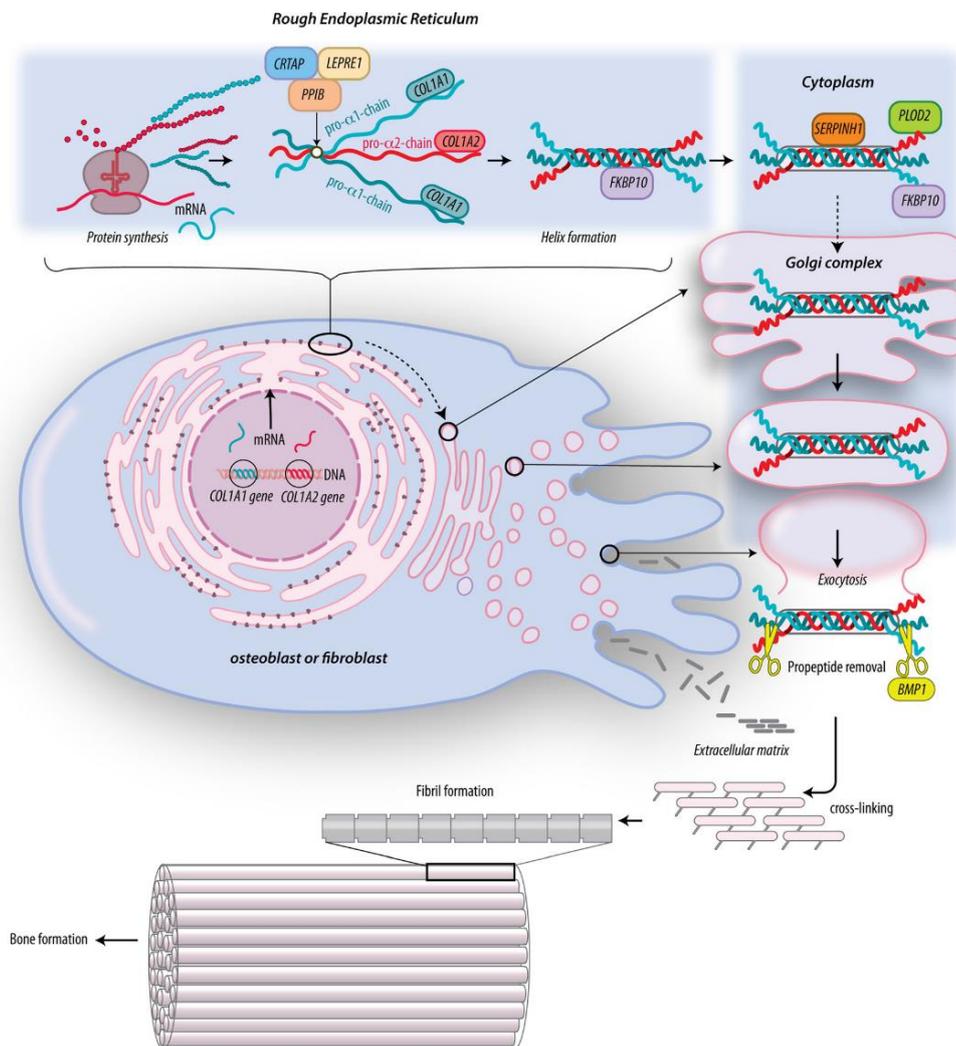


Figure 1.15 : Synthèse du collagène de type I : interactions des protéines codées par les gènes impliqués dans le syndrome d'OI (2).

A l'heure actuelle, aucune corrélation précise n'a pu être établie entre le génotype et le phénotype des patients atteints, ce qui pose problème dans la détection, le diagnostic de la maladie et la mise en place d'un traitement adapté en fonction de la sévérité de l'atteinte (21).

5. Classification

Etablir une classification des différents types d'OI apparait comme essentiel dans le but de définir un degré de sévérité de l'affection chez chaque individu. Ce qui permet ensuite d'adapter les thérapeutiques à mettre en place pour chaque cas.

La première classification reconnue et encore utilisée actuellement est celle de Silence, développée en 1979. Elle décrit 4 groupes : l'OI type I, type II, type III et type IV.

Depuis les années 2000, cette classification a été complétée et adaptée, selon les découvertes récentes en matière de génétique (9,18).

Le tableau ci-dessous présente pour chaque type d'OI sa gravité, les gènes impliqués, le mode de transmission ainsi que les signes cliniques propres à chaque forme.

| TYPE (OMIM) | GRAVITÉ | GÈNES IMPLIQUÉS | MODE DE TRANSMISSION | SIGNES CLINIQUES |
|--------------|--|-------------------------------|--|--|
| I (166200) | Forme légère non déformante | COL1A1 | Autosomique dominant | Risque accru de fracture, fragilité osseuse légèrement augmentée Taille normale ou petite, visage triangulaire Sclérotiques de couleur bleutée Dentinogénèse imparfaite rare |
| II (166210) | Forme létale périnatale | COL1A1, CRTAP, LEPRE1 | Autosomique dominant ou récessif | Minéralisation osseuse très faible Déformations et fractures très importantes (os du crâne, os longs, côtes) Insuffisance pulmonaire sévère Taux de survie après la naissance très faible Sclérotiques de couleur bleutée Présence de dentinogénèse imparfaite non précisée |
| III (259420) | Forme sévère à déformations progressives | COL1A1, COL1A2, CRTAP, LEPRE1 | Autosomique dominant ou plus rarement récessif | Fractures osseuses très fréquentes Petite taille, cyphoscoliose Surdité Sclérotiques de couleur parfois anormale (souvent grisée) Dentinogénèse imparfaite très souvent associée |
| IV (166220) | Forme modérément déformante | COL1A1, COL1A2 | Autosomique dominant | Forme intermédiaire entre le type I et III Surdité parfois associée Sclérotiques de couleur normale Dentinogénèse imparfaite associée |
| V (610967) | Forme modérée, | IFITM5 | Autosomique dominant | Présence de cals osseux hypertrophiques Pas de trouble de l'audition Sclérotiques de couleur normale Pas de dentinogénèse imparfaite associée |
| VI (613982) | Forme modéré à sévère | SERPINF1 | Autosomique récessif | Manifestations similaires à l'OI de type III ou IV Déformations et fractures osseuses fréquentes Sclérotiques de couleur anormale Dentinogénèse imparfaite parfois associée |

| | | | | |
|-------------------|-----------------------------------|---------------|----------------------------------|---|
| VII (610682) | Forme sévère à létale | CRTAP, LEPRE1 | Autosomique récessif | Représente 2-3% des OI létales Sclérotiques de couleur bleutée Pas de dentinogenèse imparfaite |
| VIII (610915) | Forme sévère à létale | CRTAP, LEPRE1 | Autosomique récessif | Croissance et minéralisation osseuse très perturbées Sclérotiques de couleur normale Pas de dentinogenèse imparfaite |
| IX (259440) | Forme sévère à létale | PPIB | Autosomique récessif | Sclérotiques de couleur blanche ou grise Pas de dentinogenèse imparfaite associée |
| X (613848) | Forme sévère | SERPINH1 | Autosomique récessif | Déformations sévères et fractures osseuses multiples Sclérotiques de couleur bleutée Dentinogenèse imparfaite associée |
| XI (610968) | Forme à déformations progressives | FKBP10 | Autosomique récessif | Déformations osseuses progressives et sévères Sclérotiques de couleur blanche ou légèrement bleutée Dentinogenèse imparfaite parfois associée |
| XII (613849) | Forme modérée | SP7 | Autosomique récessif | Fractures osseuses, légères déformations, ostéoporose généralisée Pas de surdité Sclérotiques de couleur normale Pas de dentinogenèse imparfaite associée Eruptions dentaires parfois retardées |
| XIII (614856) | Forme sévère | BMP1 | Autosomique récessif | Déformations osseuses et fractures fréquentes Hyperlaxité ligamentaire Sclérotiques de couleur légèrement bleutée Pas de dentinogenèse imparfaite |
| XIV (615066) | Forme à sévérité variable | TMEM38B | Autosomique récessif | Fragilité osseuse et fractures multiples Pas de perte auditive Sclérotiques de couleur normale Pas de dentinogenèse imparfaite associée |
| XV (615220) | Forme à sévérité variable | WNT1 | Autosomique récessif ou dominant | Déformations osseuses légères à importantes Parfois létale pendant l'enfance Sclérotiques de couleur blanche Présence de dentinogenèse imparfaite non précisée |
| XVI (616229) | Forme sévère | CREB3L1 | Autosomique récessif | Déformations osseuses graves Sclérotiques de couleur bleutée Présence de dentinogenèse imparfaite non précisée Parfois des agénésies dentaires |
| XVII (616507) | Forme modérée à sévère | SPARC | Autosomique récessif | Fragilité osseuse progressive à sévère Sclérotiques de couleur blanche ou légèrement grise Pas de dentinogenèse imparfaite associée |
| XVIII (617952) | Forme modérée à sévère | MBTPS2 | Autosomique récessif | Déformations modérées à sévères du squelette Sclérotiques de couleur bleutée Présence de dentinogenèse imparfaite non précisée |

Figure 1.16 : Classification de Sillence complétée et modifiée (2,15,18,25).

6. Stratégies thérapeutiques

6.1.Recommandations

La mise en place d'un traitement multidisciplinaire, adapté à la forme et à la sévérité de la maladie est primordiale. L'enjeu est de permettre au patient de maximiser son autonomie au quotidien et son intégration à la société.

Les stratégies thérapeutiques sont décrites par le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) par la HAS (26).

On distingue les formes modérées d'OI des formes compliquées ou sévères :

| FORME MODÉRÉE D'OI | | | | |
|--|---|---|--|--|
| Âge | Intervenants et fréquence minimale indicative | Éléments cliniques | Examens complémentaires | Prise en charge |
| Au moment du diagnostic | <ul style="list-style-type: none"> - Généticien - Pédiatre - Orthopédiste - +/- Psychologue | <ul style="list-style-type: none"> - Annonce diagnostic - Croissance - Douleur | <ul style="list-style-type: none"> - Radios (membres, rachis, crâne, bassin) - +/- densitométrie osseuse et dosage des phosphatases alcalines si doute | <ul style="list-style-type: none"> - Précautions - Activité physique - Vitamine D, laitages - Education/fractures - Intégration collectivité |
| 0 à 3 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Pédiatre (annuel) - Orthopédiste (annuel) - ORL (au moins à l'âge de 2 ans) | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Hypotonie modérée - Otite sérumuqueuse | <ul style="list-style-type: none"> - Radios cervicales - +/- IRM - Audiométrie - Etude moléculaire | <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D, laitages - Antalgiques |
| 3 à 10-12 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Pédiatre (annuel) - Orthopédiste (annuel) - ORL (bilan à 5 ans et 10 ans) - Pédiodontiste (annuel) | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Tassement vertébral - Dentinogenèse imparfaite - Otite sérumuqueuse - Déficit auditif mixte | <ul style="list-style-type: none"> - Radios rachis (EOS après 5 ans) / 2ans - Bilan dentaire - Audiométrie à 5 ans et à 10 ans - Echographie cardiaque à 10-12 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D, laitages - Antalgiques - Intégration scolaire |
| Adolescence | <ul style="list-style-type: none"> - Généticien (/5ans) - Pédiatre (annuel) - Orthopédiste (au moins tous les 2 ans) - ORL (au moins tous les 5 ans) - Dentiste (annuel) | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Tassement vertébral - Déformations rares - Complications dentaires - Déficit auditif | <ul style="list-style-type: none"> - Radios EOS (tous les 2 ans) - Bilan phosphocalcique (carence vitamine D surajoutée ?) | <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D, laitages - Antalgiques - Maitrise du poids - Activité physique - Conseil génétique - Accompagnement psychologique |
| EOS : technologie très peu irradiante par rapport aux radios conventionnelles, permet de réaliser simultanément des clichés numériques de face et de profil d'un patient en position debout et d'obtenir une modélisation 3D de son squelette. | | | | |

Figure 1.17 : Préconisations de traitements de l'OI modérée chez l'enfant en fonction de l'âge, selon le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) par la HAS (26).

| FORME COMPLIQUÉE/SÉVÈRE D'OI | | | | |
|-------------------------------------|--|---|--|--|
| Âge | Intervenants et fréquence minimale de consultations | Eléments cliniques | Examens complémentaires | Prise en charge |
| Au diagnostic | <ul style="list-style-type: none"> - Généticien - Pédiatre - Orthopédiste - Psychologue | <ul style="list-style-type: none"> - Annonce diagnostic - Déformations - Douleur | <ul style="list-style-type: none"> - Radios (membres, rachis, crâne, bassin) - Etude moléculaire | <ul style="list-style-type: none"> - Précautions - Vitamine D, laitages - Biphosphonates - Education/fractures - Intégration collectivité - ALD, MDPH - Accompagnement psychologique familial |
| 0 à 3 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Pédiatre (/6mois) - Orthopédiste (/6mois) - ORL (annuel) - Pneumologue à 2 ans - Neurochirurgien si besoin | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Déformations membres, dos, thorax - Infections respiratoires - Douleurs (évaluation) - Otite sérumuqueuse | <ul style="list-style-type: none"> - Radios rachis et bassin (/1an) - IRM cervicale - Audiométrie - Polysomnographie | <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D, laitages - Antalgiques - Kinésithérapie - Biphosphonates - Enclouages os longs après 12-18 mois - Accompagnement socio-familial |
| 3 à 10-12 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Pédiatre (annuel) - Orthopédiste (annuel) - Méd. Physique et réadaptation (annuel) - ORL (annuel) - Pneumologue à 5 ans puis selon besoin - Pédodontiste (annuel) | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Tassement vertébral - Douleurs - Dentinogenèse imparfaite - Otite sérumuqueuse - Déficit auditif mixte | <ul style="list-style-type: none"> - Radios rachis (EOS après 5 ans) /an - Audiométrie à 5 ans et à 10 ans au minimum - IRM médullaire à 10 ans - Bilan d'hémostase avant chirurgie - Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) à 5 ans et éventuellement exploration du sommeil - Echographie cardiaque à 10-12 ans | <ul style="list-style-type: none"> - Vitamine D, laitages - Antalgiques - Biphosphonates - Intégration scolaire, MDPH - Corset - Enclouages os longs |
| Adolescence | <ul style="list-style-type: none"> - Généticien (tous les 5 ans) - Pédiatre (annuel) - Orthopédiste (au moins tous les 2 ans) - ORL (au moins tous les 5 ans) - Dentiste (annuel) | <ul style="list-style-type: none"> - Fractures - Tassement vertébral - Déformations - Complications dentaires - Déficit auditif | <ul style="list-style-type: none"> - Bilan phosphocalcique (carence vitamine D surajoutée ?) - Explorations fonctionnelles respiratoires et du sommeil tous les 1 à 2 ans si anormal | <ul style="list-style-type: none"> - Arthrodèse vertébrale - Vitamine D, laitages - Antalgiques - Maitrise du poids - Activité physique - Conseil génétique - Accompagnement psychologique |

Figure 1.18 : Préconisations de traitements de l'OI compliquée ou sévère chez l'enfant en fonction de l'âge, selon le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) par la HAS (26).

Selon le tableau du PNDS, on constate qu'une prise en charge buccodentaire régulière n'est préconisée qu'à partir de 3 ans, alors que des signes dentaires sont présents et donc détectables dès l'éruption des dents temporaires.

Aucune préconisation thérapeutique bucco-dentaire n'est mentionnée dans les recommandations de prise en charge. De plus, le suivi est préconisé annuellement, alors qu'il devrait être fait tous les 6 mois, et pourrait être réalisé par un pédodontiste jusqu'aux 15 ans et 3 mois du patient.

6.2.Traitements de kinésithérapie et rééducation

Les patients atteints d'OI nécessitent un traitement de rééducation après les fractures, mais aussi une prise en charge globale et tout au long de la vie pour assurer la prévention des déformations et fractures. La kinésithérapie permet d'améliorer la stabilité posturale des patients et leurs capacités fonctionnelles : motrices, musculaires et respiratoires (27).

Le traitement passe par des exercices de renforcement musculaire, de la rééducation, un apprentissage des gestes du quotidien, tout en évitant les fractures, en vue de maximiser l'indépendance fonctionnelle et la qualité de vie (26,28).

6.3.Traitements chirurgicaux

Les opérations chirurgicales vont permettre d'agir à 3 niveaux : les membres inférieurs, les membres supérieurs et le rachis. Elles sont indiquées pour les cas sévères d'OI et sont mises en œuvre le plus précocement possible à partir de 12 à 18 mois (26).

Pour les membres inférieurs, la mise en place de tiges intramédullaires est utilisée pour corriger ou éviter le développement des déformations osseuses, et prévenir les fractures (4). Concernant les membres supérieurs, la même approche peut être proposée. Elle est plus rarement indiquée car compliquée à mettre en œuvre et apportant moins de bénéfices (29).

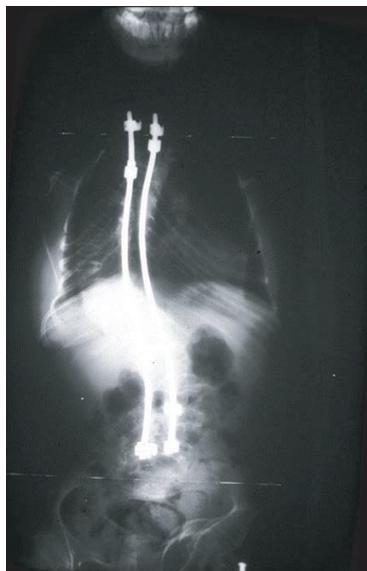


Figure 1.19 : Radiographie de colonne vertébrale avec enclouage (4).

6.4. Traitements médicamenteux

Actuellement les biphosphonates (BP) sont le traitement de choix concernant l'OI. Ce sont des anti-résorbants osseux qui agissent par inhibition de l'activité ostéoclastique. Ils présentent un intérêt dans le traitement de certaines pathologies osseuses telles que l'ostéoporose, les métastases osseuses, les myélomes, la maladie de Paget et l'ostéogénèse imparfaite.

L'usage des BP est indiqué pour les formes les plus sévères de l'OI, évaluées sur des critères cliniques et radiologiques (26,27):

- Présence de fractures de survenue anté ou périnatale, et/ou de déformations des os longs ainsi qu'une déminéralisation osseuse visible à la radiographie à la naissance
- Antécédents de plus de 2 fractures osseuses en un an pour des traumatismes bénins
- Présence de tassements vertébraux avec ou sans trouble de la statique rachidienne (cyphose, scoliose)
- Présence d'une impression basilaire (translocation vers le haut de la partie supérieure de la colonne vertébrale) menaçante,
- Présence d'une protrusion acétabulaire marquée (anomalie structurelle de la hanche)

Le traitement doit être commencé le plus tôt possible, les bénéfices étant supérieurs quand la prise en charge est débutée chez les enfants de moins de 2 ans (30).

Les BP sont administrés par voie intraveineuse ou par voie orale. Sont actuellement utilisés chez l'enfant et l'adolescent (31):

- Le pamidronate / acide pamidronique (AREDIA®)
- Le zolédronate / acide zolédronique (ACLASTA®, ZOMETA®)
- L'alendronate (FOSAMAX®, FOSAVANCE®)
- Le néridronate
- L'olpadronate

Les BP interagissent de façon à bloquer l'activité des ostéoclastes. L'équilibre de formation/ résorption osseuse est rompu, en faveur de la formation osseuse : on a ainsi une augmentation de l'épaisseur de la corticale osseuse.

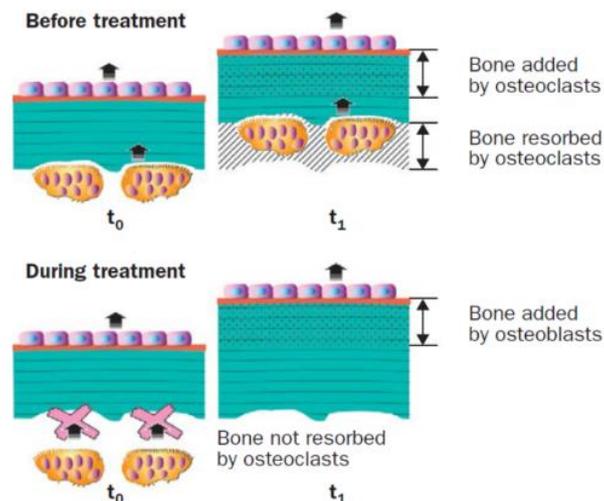


Figure 1.20 : Mécanisme d'action du pamidronate sur la corticale osseuse chez les patients en cours de croissance (9).

PRECONISATIONS ACTUELLES

A l'heure actuelle, deux molécules sont principalement utilisées pour le traitement de l'OI chez l'enfant (26) :

LE PAMIDRONATE PAR VOIE IV

Dose : 9mg/kg/an

- < 2 ans : 0,5 mg/kg /jour pendant 3 jours tous les 2 mois
- 2-3 ans : 0,75 mg/kg/jour pendant 3jours tous les 3 mois
- > 3 ans : 1 mg/kg/jour pendant 3 jours tous les 4 mois

Supplémentation calcique :

- Pendant toute la durée de la cure : quotidienne et systématique 1 g/jour/m² de surface corporelle
- En intercure : selon les besoins recommandés en fonction de l'âge et des apports alimentaires : 600- 800 mg avant la puberté, 1000 mg à l'adolescence

Supplémentation en vitamine D :

- 100 000 U tous les trois mois ou 1 200 U quotidiennes.

Surveillance : température durant les premières cures – paracétamol aux doses habituelles.

Il résulte du traitement par pamidronate une diminution de la douleur chronique, une augmentation de la masse minérale osseuse, une meilleure mobilité et une amélioration globale du bien-être du patient (30) .

OU :

L'ACIDE ZOLEDRONIQUE PAR VOIE ORALE

- 0,025 à 0,050mg/kg 2 fois par an

Selon les données actuelles, les traitements par biphosphonates oraux sembleraient tout de même moins efficaces que le pamidronate par voie intraveineuse (26).

6.5. Autres pistes thérapeutiques

6.5.1. Le dénosumab

Il s'agit d'un anticorps monoclonal qui interagit avec le RANKL, ligand nécessaire à l'activation du récepteur RANK, impliqué pour la formation et le bon fonctionnement des ostéoclastes.

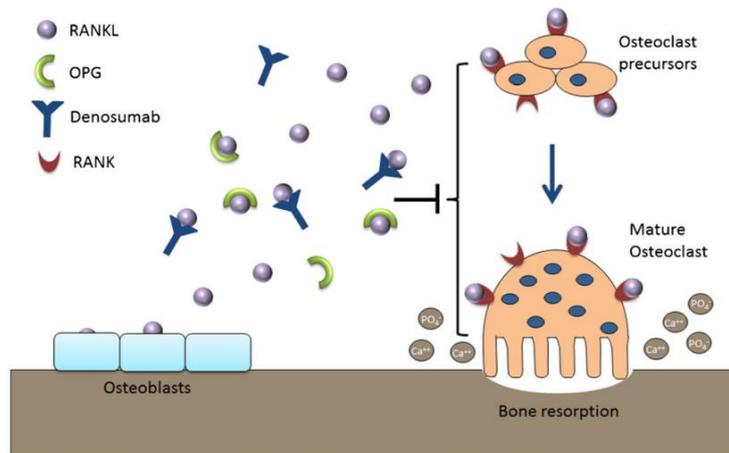


Figure 1.21 : Activité du dénosumab sur la résorption osseuse (32).

Hoyer Kuhn *et coll* ont montré lors d'une étude sur 12 mois chez l'homme l'intérêt de l'utilisation du dénosumab. En injection sous-cutanée à une dose de 1mg/kg tous les 3 mois, il apporterait une amélioration de la densité osseuse de la colonne vertébrale pendant la durée du traitement, mais aucun bénéfice concernant la mobilité ou la douleur n'a été prouvé (33).

Cependant, il n'y a actuellement pas de données pertinentes concernant l'efficacité et la sécurité d'un traitement de l'OI par dénosumab au long cours (32,33).

6.5.2. L'hormone de croissance

Elle agit sur la croissance et le remodelage osseux par la stimulation des ostéoblastes et de la synthèse de collagène.

Selon plusieurs études chez l'homme (34,35), l'hormone de croissance associée ou non aux biphosphonates augmenterait la densité minérale osseuse chez les enfants atteints d'OI. Le risque de fracture quant à lui ne serait pas diminué.

6.5.3. Les thérapies cellulaires

Des recherches sont en cours pour trouver de nouveaux traitements agissant sur la cause de la maladie et non seulement ses conséquences, comme c'est le cas avec les traitements chirurgicaux et par biphosphonates.

On parle actuellement de la possibilité de greffer et d'utiliser des cellules souches capables de synthétiser du tissu osseux (28,36,37).

CHAPITRE 2 : REVUE SYSTEMATIQUE DE LITTERATURE

1. Objectifs de l'étude

L'objectif de cette étude est de faire une analyse de la littérature concernant les enfants et adolescents atteints d'OI, et d'étudier les données cliniques recueillies dans les publications en vue de mieux caractériser les atteintes bucco-dentaires associées au syndrome et la prise en charge effectuée.

2. Méthodologie

2.1. Critères d'inclusion et d'exclusion

Ont été inclus dans notre revue de littérature les articles :

- Portant sur un ou des cas d'ostéogenèse imparfaite
- Concernant les patients de 0 à 18 ans
- Comportant des informations sur les manifestations dentaires et/ou buccales spécifiques de la maladie
- Et/ou des informations sur la prise en charge relative à ces manifestations
- Sans limite concernant les dates de parution des articles

Ont été exclus de notre revue de littérature les articles :

- Ne portant pas sur les manifestations ou prise en charge bucco-dentaire de l'OI
- Concernant des patients âgés de plus de 18 ans
- Concernant des études *in vitro* (analyses microscopiques de dents extraites ou exfoliées)
- Rédigés dans une autre langue qu'anglaise ou française

2.2. Recherche des articles

Afin de rédiger une équation de recherche concernant notre problématique, une première recherche a été effectuée sur Pubmed pour recenser les mots clés les plus pertinents. Nous avons mis en évidence les termes :

- Se rapportant au domaine bucco-dentaire : tooth, dental, dentistry, oral, mouth, maxillofacial, craniofacial, stomatognathic.
- Faisant référence aux manifestations du syndrome: disease, anomalies, abnormalities, manifestation, consequence
- Ou faisant référence à a prise en charge : treatment, therapeutic, management.

L'équation de recherche a donc été la suivante :

« Osteogenesis imperfecta » AND (« tooth » OR « dental » OR « dentistry » OR « oral » OR « mouth » OR « maxillofacial » OR « craniofacial » OR « stomatognathic ») AND (« disease » OR « anomalies » OR « abnormalities » OR « manifestation » OR « consequence » OR « treatment » OR « therapeutic » OR « management »)

2.3. Tri des articles

Pour l'équation de recherche susmentionnée, le moteur de recherche de données bibliographiques PubMed référence 328 articles.

Après lecture des titres et résumés, 90 articles ont été retenus.

Parmi ceux-là 81 articles étaient accessibles. Ils ont permis de mener une recherche ascendante et d'ajouter 22 références à notre étude.

Après lecture complète de ces 103 articles, 36 ont été finalement retenus.

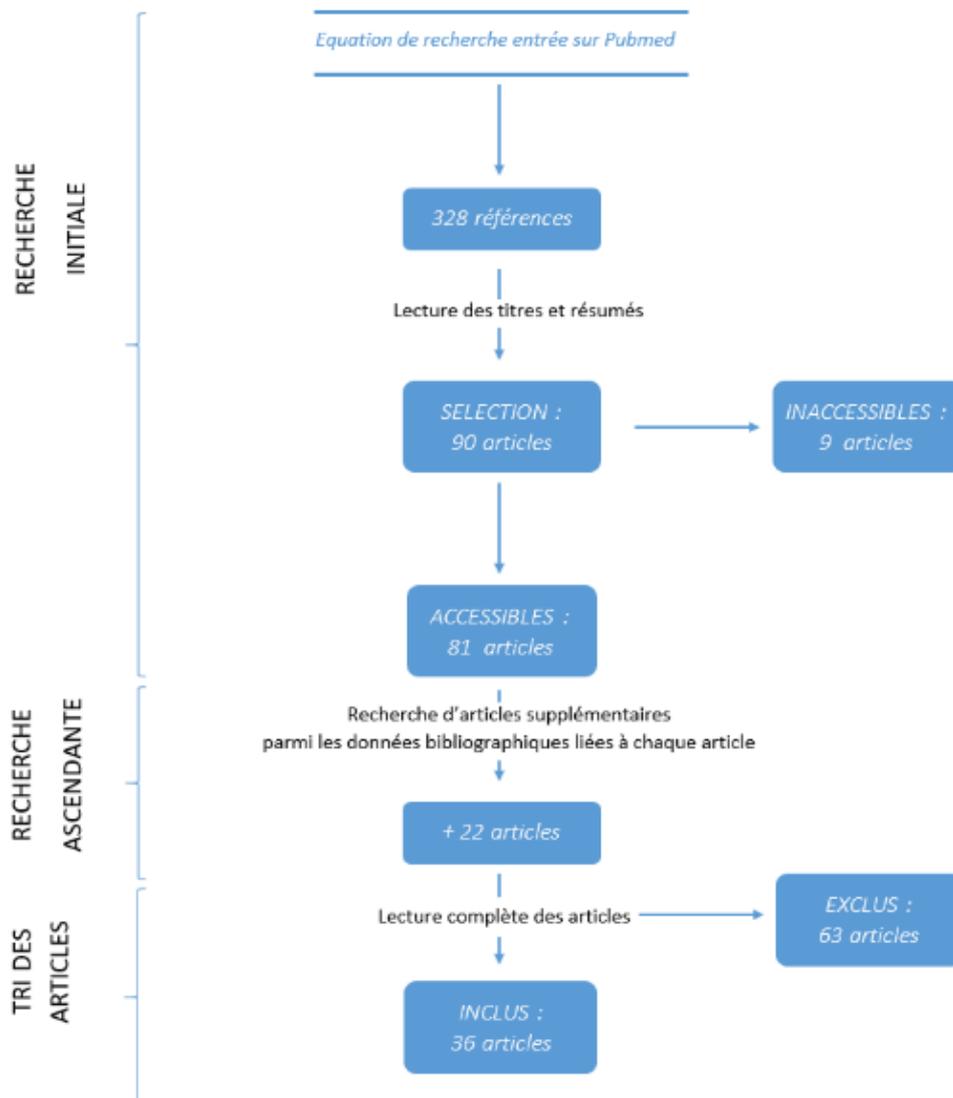


Figure 2.1 : Diagramme de flux de la sélection d'articles pour la revue systématique de la littérature.

2.4. Recueil des données des cas cliniques

Après lecture complète des 36 articles finalement sélectionnés, les données suivantes ont été collectées et compilées dans un tableau Excel.

Description de la population de l'étude

- Genre du patient : masculin / féminin
- Age du patient lors de l'étude
- Historique familial de la maladie
- Durée et fréquence du suivi

Type d'ostéogenèse imparfaite :

Selon la classification de Silience modifiée (cf pages 11, 12)

Mutations géniques mises en cause

Selon l'ensemble des mutations décrites à ce jour (cf pages 7-10)

Motifs de consultation

- Atteinte(s) carieuse(s)
- Dégradation rapide de l'état dentaire
- Douleur(s) dentaire(s)
- Trouble fonctionnel : mastication
- Trouble fonctionnel : ventilation
- Coloration anormale des dents
- Anomalie de nombre dentaire : dent(s) surnuméraires, agénésie(s), hypodontie, oligodontie
- Malpositions dentaires
- Anomalie d'éruption : retard d'éruption dentaire
- Préjudice esthétique au niveau du visage
- Demande de traitement d'orthodontie ou d'orthopédie dentofaciale
- Fracture(s) mandibulaire(s)

Traitement systémique mis en place

- Cures de pamidronate
 - Cures de néridronate
 - Cures d'alendronate
 - Cures de zolédronate
- } en cours, suspendus ou arrêtés
- associées ou non à une supplémentation en calcium
 - associées ou non à une supplémentation en vitamines

Manifestations buccodentaires révélées à l'examen clinique et radiographique

- Parodonte sain ou malade : présence de plaque dentaire / gingivite / parodontite
- Pathologie carieuse et abcès dentaire
- Dentinogenèse imparfaite associée :
Dont signes caractéristiques :
 - Usures, abrasions dentaires importantes et prématurées
 - Colorations dentaires anormales : aspect opalescent jaune-brun ou gris-bleuté
 - Couronnes à forme globuleuse
 - Racines fines et courtes
 - Oblitération de la chambre pulpaire / diminution de la taille des cornes pulpaires
- Retard d'éruption
- Anomalies de nombre : dent(s) surnuméraire(s), agénésie(s), hypodontie, oligodontie
- Troubles liés aux anomalies de la forme des mâchoires et de la position des dents
 - Forme du profil : droit, convexe ou concave
 - Symétrie ou asymétrie faciale
 - Relations intermaxillaires : classe I, II ou III
 - Troubles occlusaux : inversés d'articulé antérieur ou postérieur
 - Proportion des étages moyen et inférieur de la face : augmentés ou diminués
- Qualité du tissu osseux mandibulaire : nous utiliserons les indices MCI, MCW, FD et SVE (cf pages 21, 22).

Prise en charge bucco-dentaire

- Type de prise en charge :
 - Soins sous MEOPA (mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote)
 - Soins sous anesthésie générale
- Education à l'hygiène buccodentaire et soins parodontaux
- Restauration conservatrice
- Thérapeutiques endodontiques
- Extraction dentaire
- Réhabilitations prothétiques :
 - Couronnes pédiatriques préformées antérieures et/ou postérieures
 - Couronnes sur dents permanentes
 - Prothèses amovibles
- Mainteneur d'espace
- Traitement d'orthodontie et d'orthopédie dentofaciale

Principe de précautions et risques de complications lors de la prise en charge bucco-dentaire

- Vis-à-vis du risque hémorragique
- Vis-à-vis du risque infectieux
- Vis-à-vis du risque d'ostéonécrose des mâchoires

3. Résultats de la revue systématique de littérature

3.1. Description de la population de l'étude

Les articles inclus dans cette étude sont de deux types :

- 26 articles (5–7,17,38–59) sont des études de cas descriptives de type « Case report ».

Ils détaillent chacun 1 à 5 cas respectant nos critères d'inclusion. Ce sont les articles les plus complets concernant les informations apportées sur chaque patient. Cependant, séparément ils n'apportent pas ou peu d'analyse concluante sur les cas présentés.

Parmi les cas reportés dans ces 26 articles, nous avons retenu 34 patients, qui respectent les critères pour être inclus dans notre étude.

- 10 articles (10,11,60–67) sont des études analytiques observationnelles.

Elles permettent une analyse critique concernant un nombre plus important de patients mais donnent moins d'informations concernant chaque individu inclus.

Parmi ces 10 articles, on trouve :

- 2 études longitudinales prospectives
- 4 études longitudinales rétrospectives
- 4 études transversales

Parmi les cas reportés dans ces 10 articles, nous avons retenu 365 patients qui respectent les critères pour être inclus dans notre étude.

Une attention particulière a été portée sur les articles se recoupant, pour ne pas inclure un même cas plusieurs fois à notre étude.

Au total la population de notre étude comprend 399 patients.

Genre et âge des patients

Le genre est précisé pour 269 patients de l'étude (67% de la population de l'étude).

Parmi ces patients 49% sont des filles et 51% sont des garçons.

Ils sont âgés de 8 mois à 18 ans. L'âge est précisé pour 81 patients (20% de la population de l'étude). Pour ces patients la moyenne d'âge est de 9 ans et 4 mois.

Historique familial de la maladie

Les antécédents familiaux d'OI sont précisés pour 42 patients (10% de la population de l'étude).

La moitié de ces patients ont au moins un membre de leur famille atteint d'OI. Pour l'autre moitié, aucune ostéogénèse imparfaite n'a été diagnostiquée dans la famille.

Durée et fréquence du suivi

La durée du suivi est précisée pour 9 patients (2% de la population de l'étude). La durée de suivi moyenne pour ces patients est de 4 ans et 10 mois (patients suivis entre 3 mois et 14 ans).

La fréquence du suivi des patients est précisée pour 22 patients (5% de la population de l'étude). Ces patients sont en moyenne vus 2 fois par an.

3.2. Type d'ostéogenèse imparfaite

Le type d'OI est indiqué pour 279 patients sur 399, soit 70% de la population de l'étude.

Parmi ces patients, 57% (158 patients) souffrent d'OI de type I, 21% (58 patients) sont atteints d'OI de type III et 22% (63 patients) de type IV.

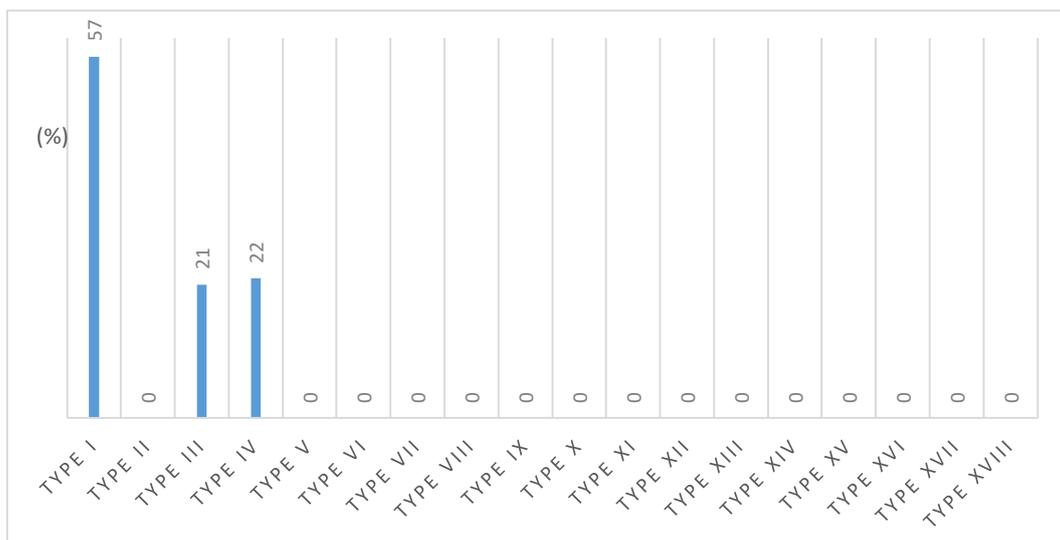


Figure 2.2 : Répartition des types d'OI dans la population de l'étude

3.3. Mutations géniques mises en cause

Des mutations des gènes COL1A1 ou COL1A2 sont mises en évidence chez 104 patients (26% de la population de l'étude).

3.4. Motifs de consultation

Les motifs de consultation des patients sont donnés dans 20 articles et pour 23 patients.

Parmi les patients dont le motif de consultation est renseigné dans les articles :

- 9 patients sont en demande d'un traitement d'orthodontie ou d'orthopédie dentofaciale. Le plus souvent la demande concerne le traitement d'une classe III dentaire ou squelettique (6 patients) ; pour corriger un inversé d'articulé bilatéral ou unilatéral des dents postérieures (1 patient) ; pour corriger une malocclusion (1 patient) ; ou corriger une micrognathie (1 patient).
- 6 patients consultent pour une amélioration de l'esthétique : colorations opalescente des dents (3 patients) ; forme disgracieuse du visage (1 patient) ; ou diastème inter-incisif 11-21 trop important (1 patient).
- 5 patients ont été poussés à consulter à cause de douleurs et/ou de nombreuses lésions carieuses.
- 2 patients consultent pour des usures dentaires généralisées malgré leur jeune âge et sont en recherche d'une réhabilitation bucco-dentaire globale.
- 2 patients consultent pour des troubles fonctionnels : un patient à cause d'une obstruction des voies respiratoires et un pour des difficultés lors de la mastication.
- 1 patient consulte à cause de retards d'éruption des dents permanentes et d'une hypodontie.
- 1 patient consulte pour cause de fracture de la mandibule suite à un traumatisme.

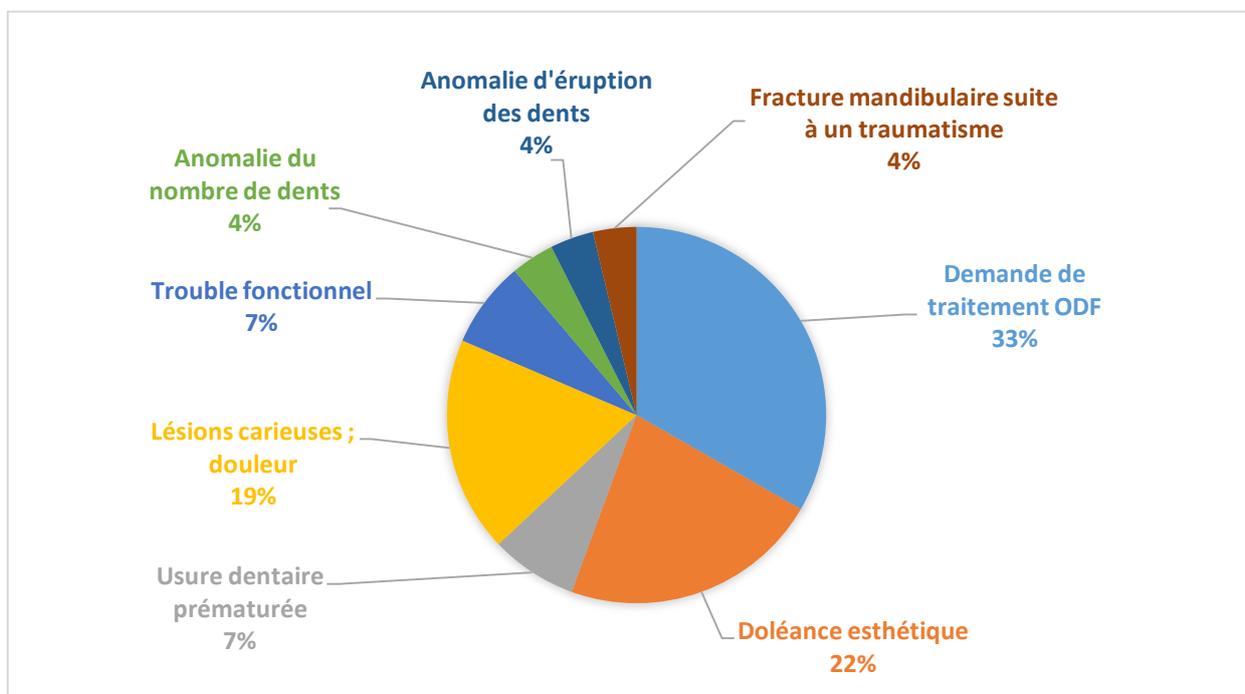


Figure 2.3 : Motifs de consultation principalement évoqués par les patients

3.5. Traitement systémique mis en place

Sur 399 patients, le traitement par biphosphonates est précisé pour 105 patients (26% de la population globale de l'étude).

Parmi ces 105 patients :

- 46 patients (44%) ont reçu un traitement par pamidronate en injection intra veineuse
Il est précisé que 4 de ces patients ont également reçu une supplémentation en calcium.
- 23 patients (22%) ont reçu un traitement par nérédronate
- 35 patients (33%) ont reçu du pamidronate ou du zolédronate
- 1 patient (1%) a reçu de l'alendronate.

3.6. Manifestations bucco-dentaires révélées à l'examen clinique et radiologique

3.6.1. Etat du parodonte

Des éléments sur la santé parodontale sont donnés pour 9 patients (2% de la population de l'étude).

- 4 patients (44% des 9 patients) ont de la plaque dentaire
- 3 patients (33%) ont de la plaque dentaire et une gingivite
- 2 patients (22%) ont un parodonte sain

3.6.2. Pathologie carieuse et abcès dentaire

La présence ou l'absence de lésions carieuses est précisée pour 55 patients sur 399 (14% de la population de l'étude).

Parmi ces patients, 36 patients (65%) ont des caries et 19 patients (35%) n'en ont pas.

Parmi les 36 patients présentant des caries :

- Des caries sont décrites sur les dents temporaires pour 22 patients (61%)
- Des caries sont décrites sur les dents permanentes pour 12 patients (33%)
- Des caries sont décrites sur les deux dentures pour 2 patients (6%)

La présence ou l'absence d'abcès dentaire est mentionnée pour 14 patients (3% de la population de l'étude). 3 patients (21%) ont eu des abcès dentaires, et 11 patients (79%) n'en ont pas eu.

3.6.3. Dentinogenèse imparfaite

Nous avons recherché la présence de DI dans notre population globale

Les articles sélectionnés précisent pour 263 patients (66% de la population de l'étude) la présence ou non de dentinogenèse imparfaite.

123 patients (31% de la population de l'étude) présentent une dentinogenèse imparfaite.

- Pour 73 patients, les signes de DI sur les dents temporaires et/ou permanentes sont décrits dans les articles.
- Pour 50 patients, il n'est pas précisé sur quelles dents la DI a été décelée et les signes de DI ne sont pas décrits dans les articles.

140 patients (35% de la population de l'étude) ne présentent pas de dentinogenèse imparfaite.

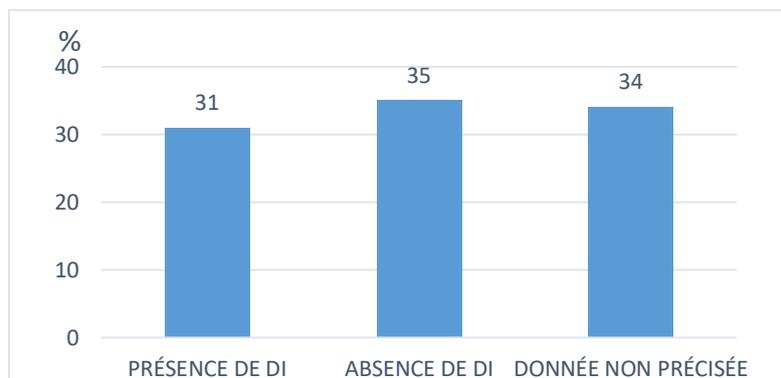


Figure 2.4 : Proportion de patients atteints de dentinogenèse imparfaite

Nous avons recherché les patients présentant une DI suivant le type d'OI

Le type d'OI est précisé pour 279 patients.

Parmi les 158 patients atteints d'OI de type I : 19 patients (12%) sont atteints de DI, tandis que 21 patients (13%) ne le sont pas. Pour les 118 patients (75%) restants, la présence ou non de DI n'est pas précisée.

Parmi les 58 patients atteints d'OI de type III : 33 patients (57%) sont atteints de DI et 11 patients (19%) ne le sont pas. Pour les 14 patients (24%) restants, la présence ou non de DI n'est pas précisée.

Parmi les 63 patients atteints d'OI de type IV : 25 patients (40%) sont atteints de DI et 6 patients (10%) ne le sont pas. Pour les 32 patients (50%) restants, la présence ou non de DI n'est pas précisée.

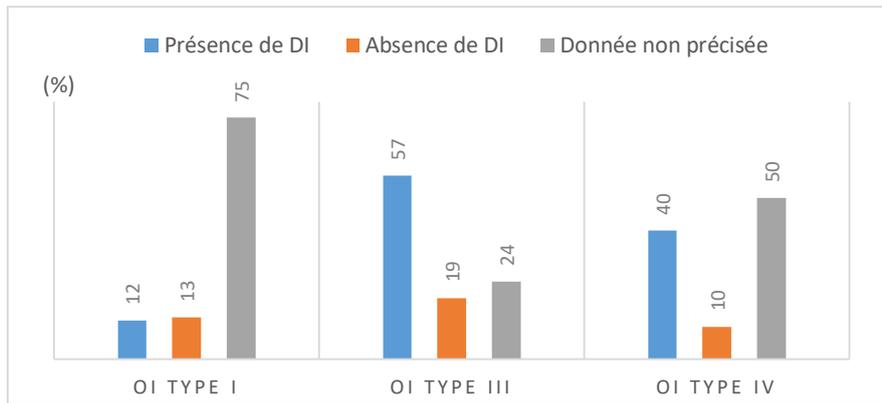


Figure 2.5 : Distribution de la dentinogènèse imparfaite selon le type d'ostéogènèse imparfaite

Nous avons recherché quel type d'OI était associé à la DI

La présence ou non de DI est précisée pour 263 patients.

Parmi les 123 patients atteints de DI : 19 patients (16%) ont une OI de type I, 33 patients (27%) ont une OI de type III et 25 patients (20%) ont une OI de type IV.

Parmi les 140 patients non atteints de DI : 21 patients (15%) ont une OI de type I, 11 patients (8%) ont une OI de type III et 6 patients (4%) ont une OI de type IV.

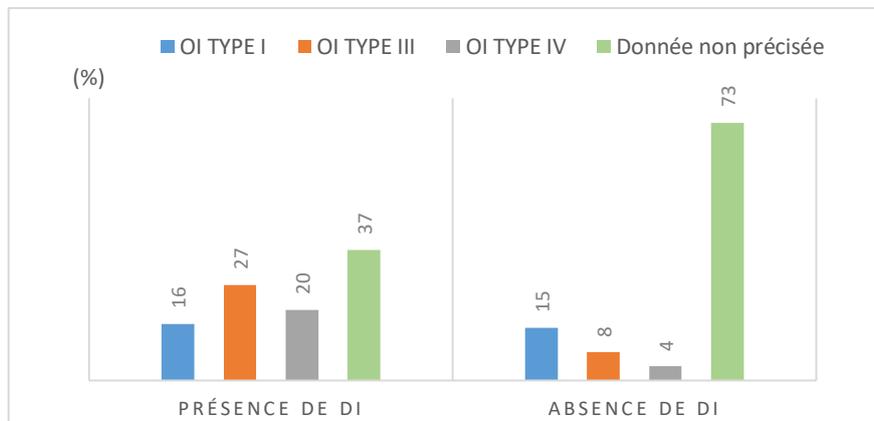


Figure 2.6 : Distribution du type d'ostéogènèse imparfaite selon la présence ou l'absence de dentinogènèse imparfaite

Nous avons recherché les signes cliniques caractéristiques de la dentinogenèse imparfaite

Sur les 123 patients où la dentinogenèse imparfaite est décrite :

Concernant la couleur des dents temporaires :

- 54 patients (44%) présentent une couleur anormale
- 7 patients (6%) ont des dents temporaires de couleur normale
- Pour 62 patients (50%), il n'est pas précisé si les dents temporaires présentent une anomalie de couleur.

Parmi les patients ayant une couleur dentaire anormale, il est précisé que 32 patients (59%) ont des dents temporaires de couleur jaune ou brune et 15 patients (28%) ont des dents temporaires de couleur grise ou bleutée.

Concernant la couleur des dents permanentes :

- 41 patients (33%) présentent une couleur anormale
- 24 patients (20%) ont des dents de couleur normale.
- Pour 58 patients (47%), il n'est pas précisé si les dents permanentes présentent une anomalie de couleur.

Parmi les patients ayant une couleur dentaire anormale, il est précisé que 21 patients (51%) ont des dents permanentes de couleur jaune ou brune et 14 patients (34%) ont des dents permanentes de couleur grise ou bleutée.

Concernant l'aspect des dents temporaires : 6 patients (5%) ont des dents d'aspect translucide ou opalescent. L'aspect des dents temporaires n'est pas précisé pour les 117 autres patients (95%).

Concernant l'aspect des dents permanentes : 6 patients (5%) ont des dents d'aspect translucide ou opalescent. L'aspect des dents permanentes n'est pas précisé pour les 117 autres patients (95%).

Concernant l'attrition des dents temporaires : 17 patients (14%) ont des usures importantes sur les dents temporaires et 11 patients (9%) n'en ont pas. L'information n'est pas précisée pour 95 patients (77%).

Concernant l'attrition des dents permanentes : 4 patients (3%) ont des usures importantes et 19 patients (16%) n'en ont pas. L'information n'est pas précisée pour 100 patients (81%).

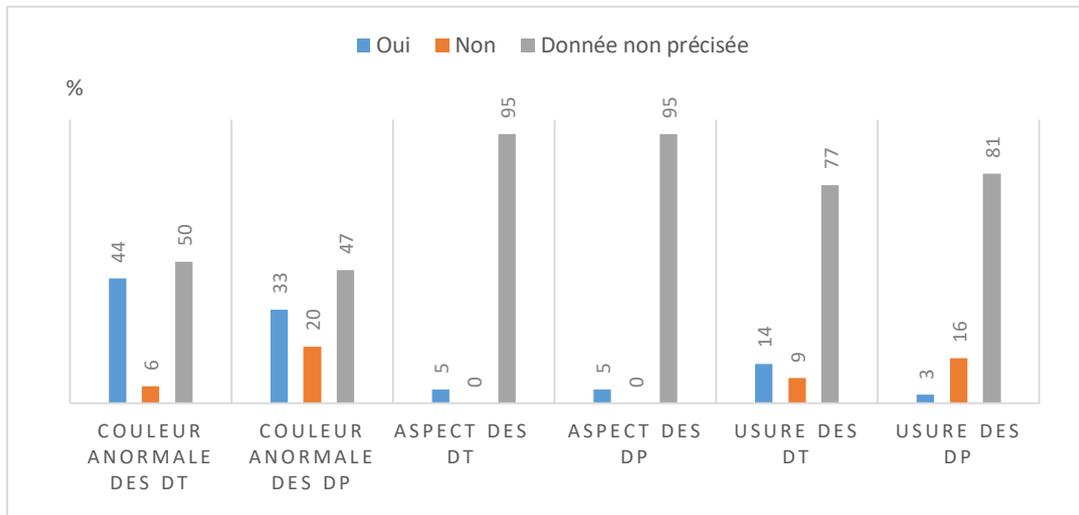


Figure 2.7 : Signes cliniques de dentinogenèse imparfaite

Nous avons recherché les signes radiologiques caractéristiques de la dentinogenèse imparfaite

La chambre pulpaire est décrite comme rétrécie ou oblitérée pour 20 patients (16%), normale pour 3 patients (2%).

14 patients (13%) ont des couronnes de forme globuleuse avec une constriction cervicale marquée, tandis que pour 4 patients (3%) la forme des couronnes est décrite comme normale.

Des racines courtes et fines sont décrites chez 4 patients (3%), alors que pour 10 patients (8%) les racines ne présentent pas d'anomalie.

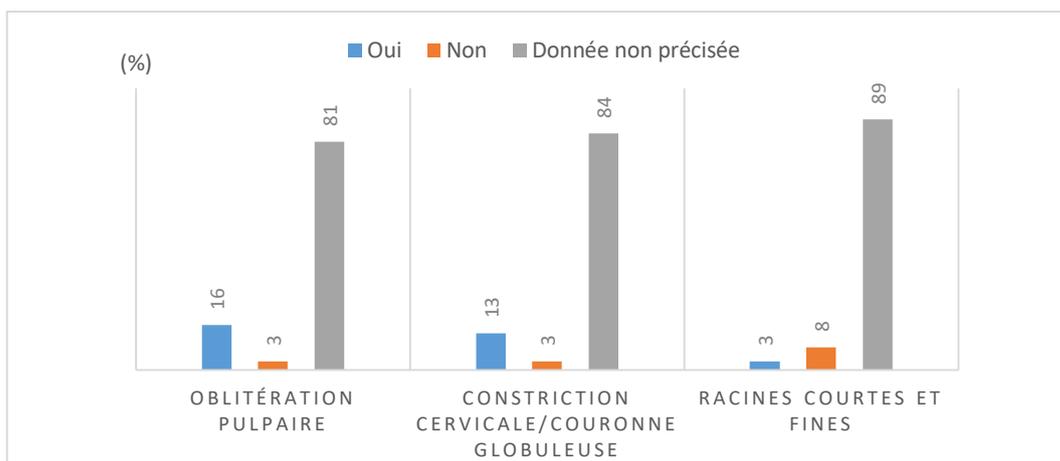


Figure 2.8 : Signes radiologiques de dentinogenèse imparfaite

Nous avons recherché la relation entre carie et dentinogenèse imparfaite

Parmi les 123 patients atteints de dentinogenèse imparfaite, la présence de carie est précisée pour 26 patients (21%) : 18 patients (69%) ont une ou plusieurs carie(s) et 8 patients (31%) n'en ont pas.

Parmi les 140 patients non atteints de dentinogenèse imparfaite, la présence de carie est précisée pour 16 patients (11%) : 6 patients (37%) ont une ou plusieurs carie(s) et 10 patients (63%) n'en ont pas.

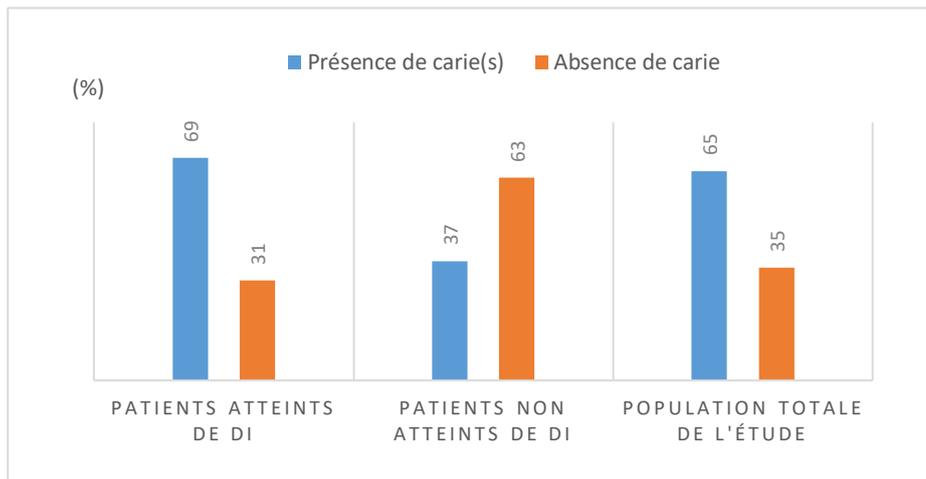


Figure 2.9 : Proportion de patients atteints de carie(s) selon la présence ou non de dentinogenèse imparfaite

3.6.4. Retard d'éruption dentaire

Nous nous sommes intéressés à l'influence du traitement par biphosphonates sur l'éruption des dents

Dans notre étude, seul un article (64) décrit les effets des BP sur l'éruption dentaire chez les enfants atteints d'OI.

33 enfants (8% de notre échantillon de patients) atteints d'OI âgés de 6 à 15 ans ont été examinés et comparés à des sujets sains. Le type d'OI, la présence de DI associée et la dose cumulée de BP reçue par chaque patient, ont été notés.

Les patients ont reçu des doses cumulées de BP allant de 3 à 90mg/kg, avec une valeur médiane de 27mg/kg.

Ils ont été répartis en deux groupes selon la dose cumulée de BP reçue :

- Soit une dose cumulée faible correspondant à moins de 27mg/kg
- Soit une dose cumulée élevée correspondant à plus de 27mg/kg

Un examen a ensuite été réalisé pour compter le nombre de dents en retard d'éruption, chez chaque patient.

Une dent est considérée en retard d'éruption si elle n'a pas fait son éruption dans la tranche d'âge normale définie par Hurme (68).

Les retards d'éruption dentaire ont été recherchés chez les sujets sains et les patients ayant reçu des biphosphonates

Parmi les 33 patients atteints d'OI, 16 patients (49%) n'ont pas de retard d'éruption, 5 patients (15%) ont un retard d'éruption concernant une dent, 4 patients (12%) concernant 2 dents, et 8 patients (24%) concernant 3 dents ou plus.

En comparaison, parmi les 33 sujets sains : 31 patients (94%) n'ont pas de retard d'éruption, 1 patient (3%) a un retard d'éruption concernant une dent, et 1 patient (3%) concernant 2 dents.

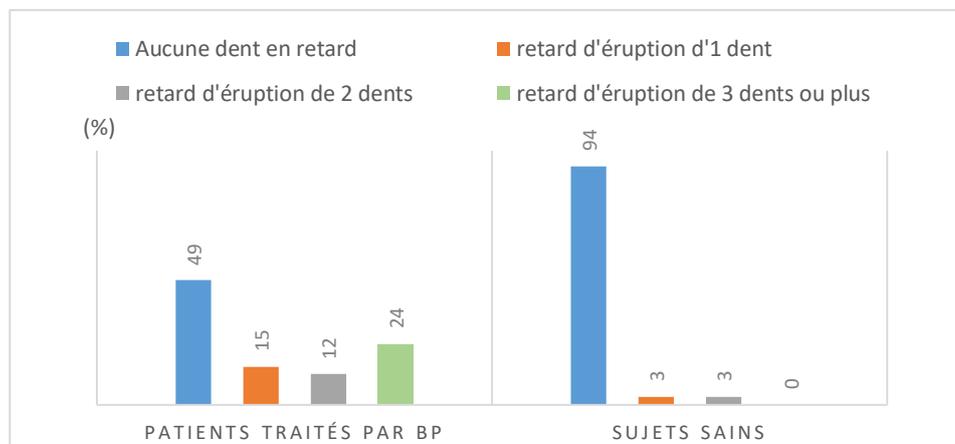


Figure 2.10 : Retards d'éruption dentaire chez les patients traités par biphosphonates et les sujets sains (64)

Les retards d'éruption semblent plus nombreux chez les patients traités par biphosphonates que chez les sujets sains.

Les retards d'éruption dentaire ont été comparés chez les patients ayant reçu une dose faible de biphosphonates et ceux ayant reçu une dose plus élevée

Parmi les 17 patients du groupe « dose faible de BP » (52% des 33 patients de l'article) : 12 patients (70%) n'ont pas de retard d'éruption, 3 patients (18%) ont un retard d'éruption concernant une dent, 2 patients (12%) concernant 3 dents ou plus.

Parmi les 16 patients du groupe « dose élevée de BP » (48% des 33 patients de l'article) : 4 patients (25%) n'ont pas de retard d'éruption, 2 patients (12,5%) ont un retard d'éruption concernant une dent, 4 patients (25%) concernant 2 dents, et 6 patients (37,5%) concernant 3 dents ou plus.

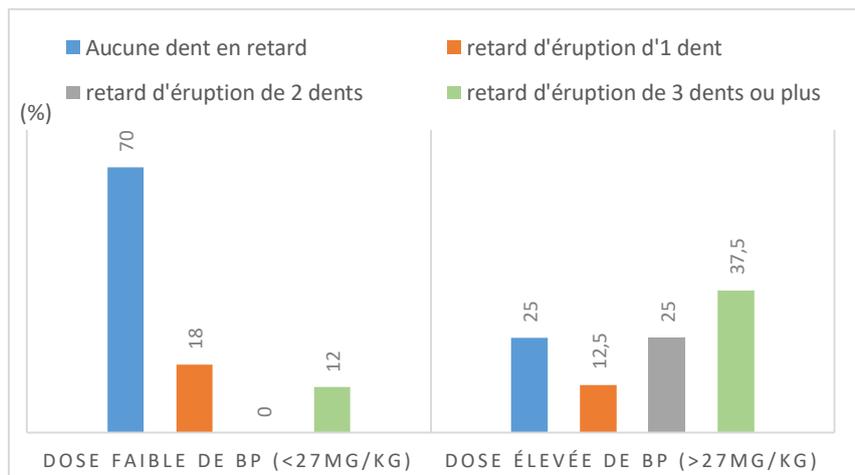


Figure 2.11 : Retards d'éruption dentaire selon la dose cumulée de biphosphonates reçue (64)

Plus la dose cumulée de biphosphonates reçue est élevée, plus les retards d'éruption dentaire semblent nombreux.

Les retards d'éruption dentaire ont été comparés chez les patients ayant une dentinogenèse imparfaite et les patients n'ayant pas de dentinogenèse imparfaite

Parmi les 15 patients atteints de dentinogenèse imparfaite (45% des 33 patients de l'article) : 6 patients (40%) n'ont pas de retard d'éruption, 1 patient (7%) a un retard d'éruption concernant une dent, 3 patients (20%) concernant 2 dents, et 5 patients (33%) concernant 3 dents ou plus.

Parmi les 18 patients non atteints de dentinogenèse imparfaite (55% des 33 patients de l'article) : 10 patients (56%) n'ont pas de retard d'éruption, 4 patients (22%) ont un retard d'éruption concernant une dent, 1 patient (5%) concernant 2 dents, et 3 patients (17%) concernant 3 dents ou plus.

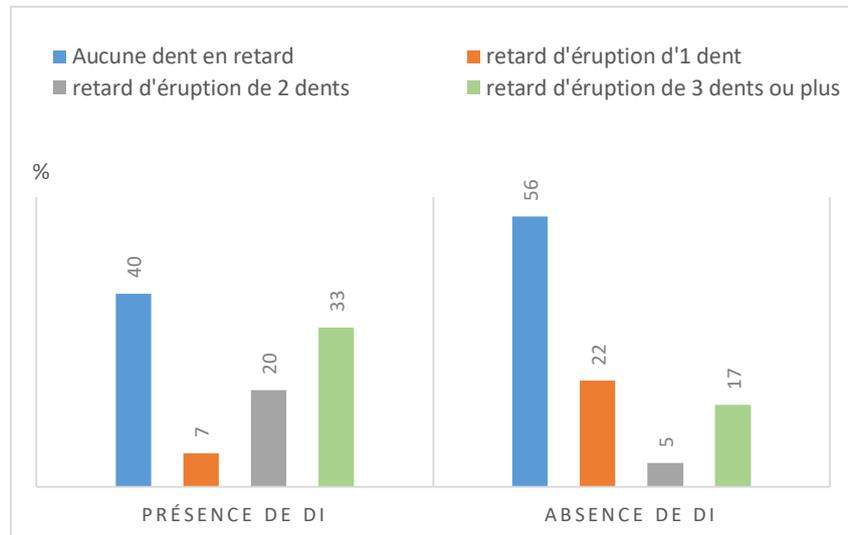


Figure 2.12 : Retards d'éruption dentaire selon la présence ou non de dentinogénèse imparfaite (64)

Les retards d'éruption dentaire semblent plus nombreux lorsqu'une dentinogénèse imparfaite est associée à l'ostéogénèse imparfaite.

3.6.5. Anomalies de nombre

La présence ou non d'une anomalie de nombre est précisée pour 145 patients sur 399 (36% de la population de l'étude). Parmi eux :

- 112 enfants (77%) n'ont pas d'anomalie de nombre des dents
- 32 enfants (22%) sont atteints d'agénésies : 23 enfants (16%) ont une hypodontie, 9 patients (6%) ont une oligodontie
- 1 patient (moins d'1%) a une dent surnuméraire

Ces anomalies de nombre concernent à chaque fois les patients en denture permanente.

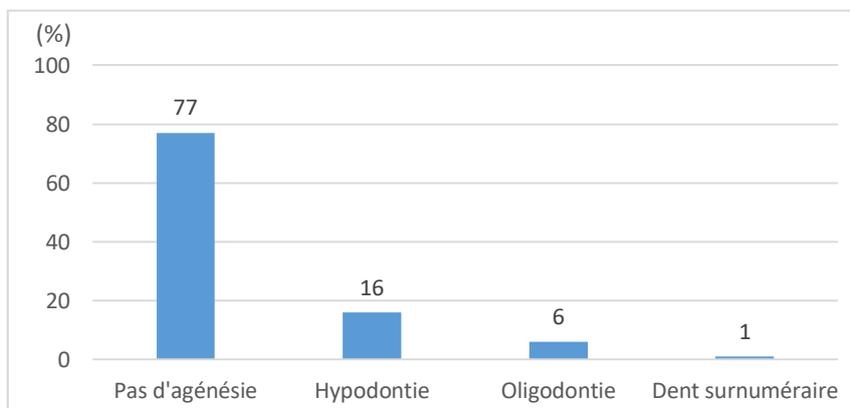


Figure 2.13 : Proportions de patients présentant des anomalies de nombre de dents

Nous avons recherché les anomalies de nombre dentaire selon le type d'OI

Dans notre échantillon de 145 patients, le type d'OI est précisé pour 138 patients (95% des patients).

Parmi les 86 patients atteints d'OI de type I : 73 patients (85%) n'ont pas d'agénésie, 10 patients (12%) ont une hypodontie et 3 patients (3%) ont une oligodontie.

Parmi les 19 patients atteints d'OI de type III : 10 patients (53%) n'ont pas d'agénésie, 6 patients (31%) ont une hypodontie et 3 patients (16%) ont une oligodontie.

Parmi les 33 patients atteints d'OI de type IV : 28 patients (85%) n'ont pas d'agénésie, 3 patients (9%) ont une hypodontie et 2 patients (6%) ont une oligodontie.

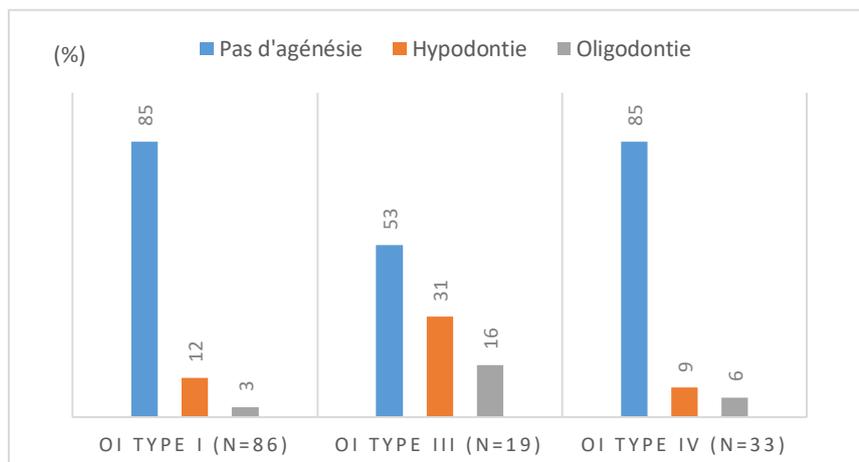


Figure 2.14 : Distribution des anomalies de nombre selon le type d'ostéogénèse imparfaite

Nous avons recherché les anomalies de nombre dentaire selon la présence ou l'absence de DI

Dans notre échantillon de 145 patients, la présence ou non de DI est précisée pour 144 patients (99% des patients).

Parmi les 46 patients atteints de DI : 29 patients (63%) n'ont ni agénésie ni dent surnuméraire, 13 patients (28%) ont une hypodontie, 3 patients (7%) ont une oligodontie, et 1 patient a une dent surnuméraire (2%).

Parmi les 98 patients non atteints de DI : 83 patients (85%) n'ont pas d'agénésie, 10 patients (10%) ont une hypodontie et 5 patients (5%) ont une oligodontie.

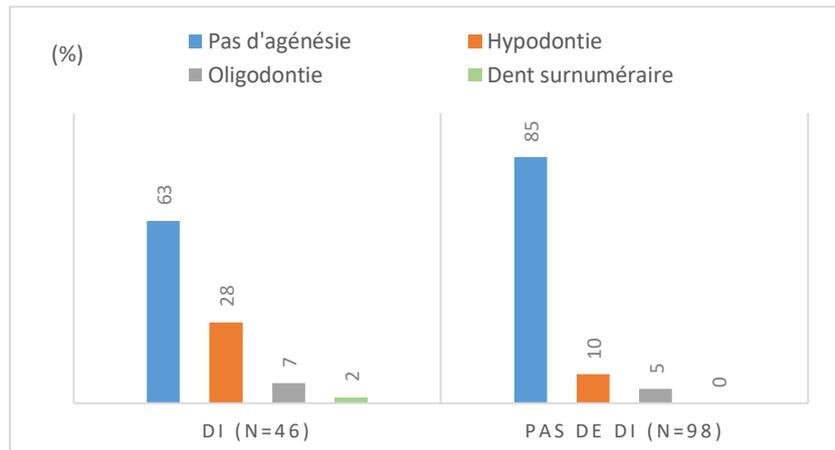


Figure 2.15 : Distribution des anomalies de nombre selon la présence ou l'absence de DI

3.6.6. Anomalies de la forme des mâchoires et de la position des dents

Nous nous sommes intéressés à la forme du visage des patients

La symétrie ou asymétrie faciale est précisée pour 8 patients soit 2% de la population de l'étude. 37,5% (3 patients) ont une asymétrie faciale et 62,5% (5 patients) n'en ont pas.

La forme du profil est précisée pour 12 patients soit 3% de la population de l'étude. 25% (3 patients) ont un profil droit, 50% (6 patients) ont un profil convexe et 25% (3 patients) ont un profil concave.

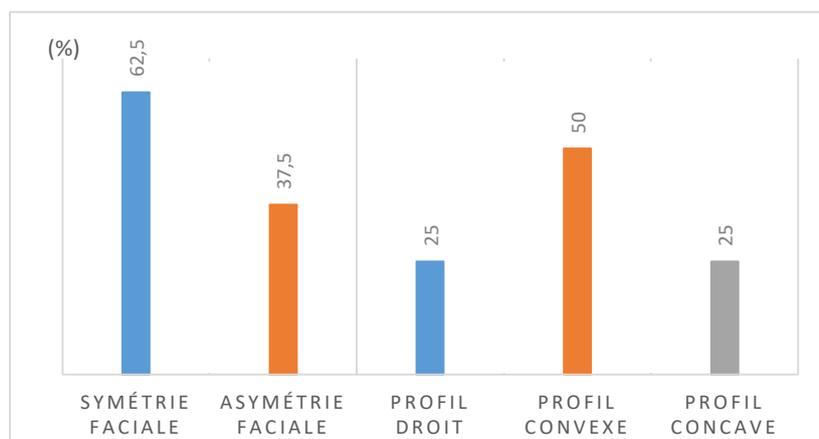


Figure 2.16 : Forme du visage

Nous avons recherché des anomalies de la taille des maxillaires

La taille de l'os maxillaire a été évaluée pour 26 patients, soit 6,5% de la population de l'étude. 20 patients (77% des 26 patients) présentent une hypoplasie du maxillaire et 6 patients (23%) n'en ont pas.

La hauteur de l'étage inférieur de la face a été évaluée pour 4 patients soit 1% de la population de l'étude. Parmi ces patients : 2 patients (50%) ont un étage inférieur de taille augmenté, 1 patient (25%) a un étage inférieur de taille diminuée et 1 patient (25%) a un étage inférieur de taille normale.

Nous nous sommes intéressés à la relation intermaxillaire des patients

Les classes dentaires et squelettiques sont précisées pour 32 patients (8% de la population de l'étude).

7 patients (19%) sont en classe I, 1 patient (3%) est en classe II et 24 patients (75%) sont en classe III.

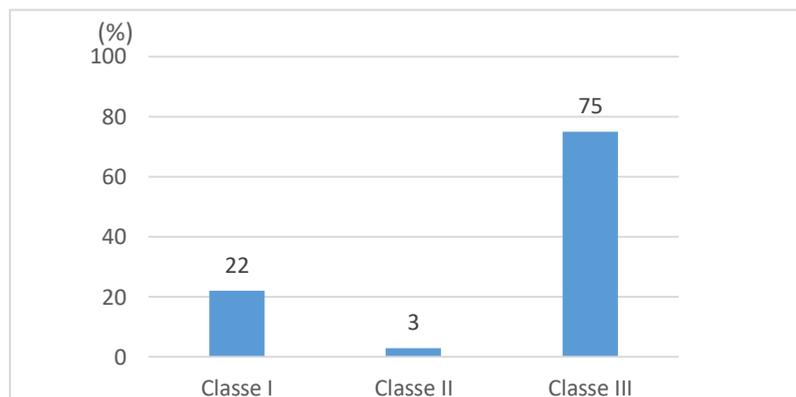


Figure 2.17 : Relations intermaxillaires

Nous avons recherché les troubles occlusaux des patients

La présence ou non d'une occlusion inversée est précisée pour 37 patients soit 9% de la population de l'étude.

Concernant la position des dents antérieures : 22 patients (60%) ont un inversé d'articulé, 3 patients (8%) sont en bout à bout incisif et 12 patients (32%) n'ont pas d'inversé d'articulé.

Concernant la position des dents postérieures : 23 patients (62%) ont un inversé d'articulé, 9 patients (24%) n'ont pas d'inversé d'articulé, et les données ne sont pas précisée pour 5 patients (14%).

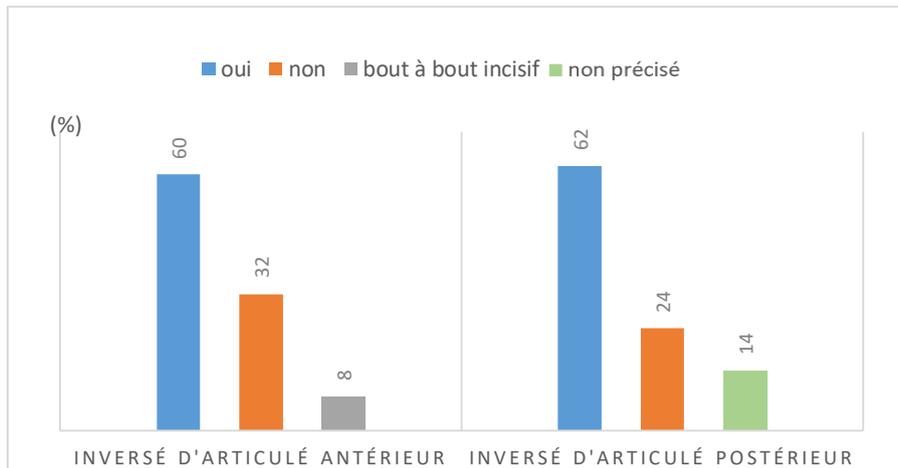


Figure 2.18 : Troubles occlusaux

3.6.7. Qualité du tissu osseux mandibulaire

Au niveau buccodentaire, l'efficacité des traitements par BP chez l'enfant atteint d'OI peut être évaluée à partir de radiographies panoramiques selon l'indice cortical mandibulaire (MCI), l'indice de largeur corticale mandibulaire (MCW), l'indice de dimension fractale (FD), et l'estimation visuelle simple (SVE).

Nous avons recherché l'influence du traitement par biphosphonates sur la corticale mandibulaire

Dans notre étude, seuls deux articles (10,11) décrivent la densité osseuse de la mandibule. Cela concerne 62 enfants soit 16% de notre échantillon de 399 patients.

Cette description est faite selon le type d'OI les affectant et selon le nombre de cycles de pamidronate effectués.

Les 62 enfants ont été suivis et plusieurs radiographies panoramiques ont été prises sur chaque enfant afin de comparer l'évolution de l'os mandibulaire au fil du temps en fonction du nombre de cycles de pamidronate. Au total, 187 clichés ont été réalisés.

Les données reportées dans les figures 2.18 et 2.19 ci-dessous sont exprimées en nombre de clichés panoramiques (n).

| Type d'OI | Nombre de cycles de pamidronate | Classification MCI | | |
|-------------|---------------------------------|--------------------|-------------|-------------|
| | | C1 n (%) | C2 n (%) | C3 n (%) |
| OI type I | 0 à 4 | 28 (84,8%) | 4 (12,1%) | 1 (3%) |
| | 5 à 10 | 13 (76,5%) | 4 (23,5%) | 0 |
| | > 10 | 7 (87,5%) | 1 (12,5%) | 0 |
| OI type III | 0 à 4 | 9 (39,1%) | 11 (47,8%) | 3 (13%) |
| | 5 à 10 | 19 (76%) | 6 (24%) | 0 |
| | > 10 | 22 (75,9%) | 7 (24,1%) | 0 |
| OI type IV | 0 à 4 | 17 (81%) | 3 (14,3%) | 1 (4,8%) |
| | 5 à 10 | 18 (90%) | 2 (10%) | 0 |
| | > 10 | 7 (63,6%) | 3 (27,3%) | 1 (9,1%) |

Figure 2.19 : Classification de l'indice cortical mandibulaire en fonction du type d'OI et du nombre de cycles de pamidronate (10). n = nombres de panoramiques.

| Type d'OI | Nombre de cycles de pamidronate | Estimation visuelle simple | |
|-------------|---------------------------------|----------------------------|------------------------------|
| | | Corticale mince n (%) | Corticale non mince n (%) |
| OI type I | 0 à 4 | 19 (57,6%) | 14 (42,4%) |
| | 5 à 10 | 2 (11,2%) | 15 (88,2%) |
| | > 10 | 0 | 8 (100%) |
| OI type III | 0 à 4 | 8 (34,8%) | 15 (65,2%) |
| | 5 à 10 | 5 (20%) | 20 (80%) |
| | > 10 | 4 (13,8%) | 25 (86,2%) |
| OI type IV | 0 à 4 | 9 (42,9%) | 12 (57,1%) |
| | 5 à 10 | 4 (20%) | 16 (80%) |
| | > 10 | 0 | 11 (100%) |

Figure 2.20 : Relation entre l'épaisseur corticale mandibulaire estimée visuellement et le nombre de cycle de pamidronate (10). n = nombres de panoramiques.

Concernant le SVE : quel que soit le type d'OI, plus le nombre de cycles de pamidronate augmente, et plus on tend vers un nombre important de corticales mandibulaires classifiées comme non fines (10).

Concernant le MCI : pour les patients atteints d'OI de type III, plus le nombre de cycles de pamidronate augmente, et plus on retrouve de corticales mandibulaires classées dans le groupe C1.

L'indice de FD n'est pas significativement différent selon le type d'OI, ni selon le nombre de cycles de pamidronate.

Quel que soit le type d'OI, les patients présentent un MCW plus faible pour 0 à 4 cycles de pamidronate. Le MCW est augmenté pour les patients atteints d'OI de type I et IV au-delà de 10 cycles de pamidronate.

3.7.Prise en charge bucco-dentaire

La prise en charge buccodentaire est mentionnée pour 49 patients sur 399 soit 12% de la population de l'étude.

Parmi ces patients :

- 12 patients (24%) ont bénéficié d'une prise en charge spécifique (MEOPA ou anesthésie générale) suite à un manque de coopération de l'enfant.
- 4 patients (8%) ont eu des soins parodontaux
- 10 patients (20%) ont eu un ou plusieurs soins conservateurs
- 7 patients (12%) ont nécessité une thérapeutique endodontique
- 34 patients (69%) ont eu une ou plusieurs extraction(s)
- 5 patients (10%) ont eu une réhabilitation prothétique par couronne(s) pédiatrique(s) préformée(s)
- 2 patients (4%) ont eu une réhabilitation prothétique par couronne(s) sur dent(s) permanente(s)
- 2 patients (4%) ont eu une réhabilitation prothétique par prothèse(s) amovible(s)
- 2 patients (4%) ont eu un mainteneur d'espace suite aux extractions
- 10 patients (20%) ont eu un traitement d'orthodontie

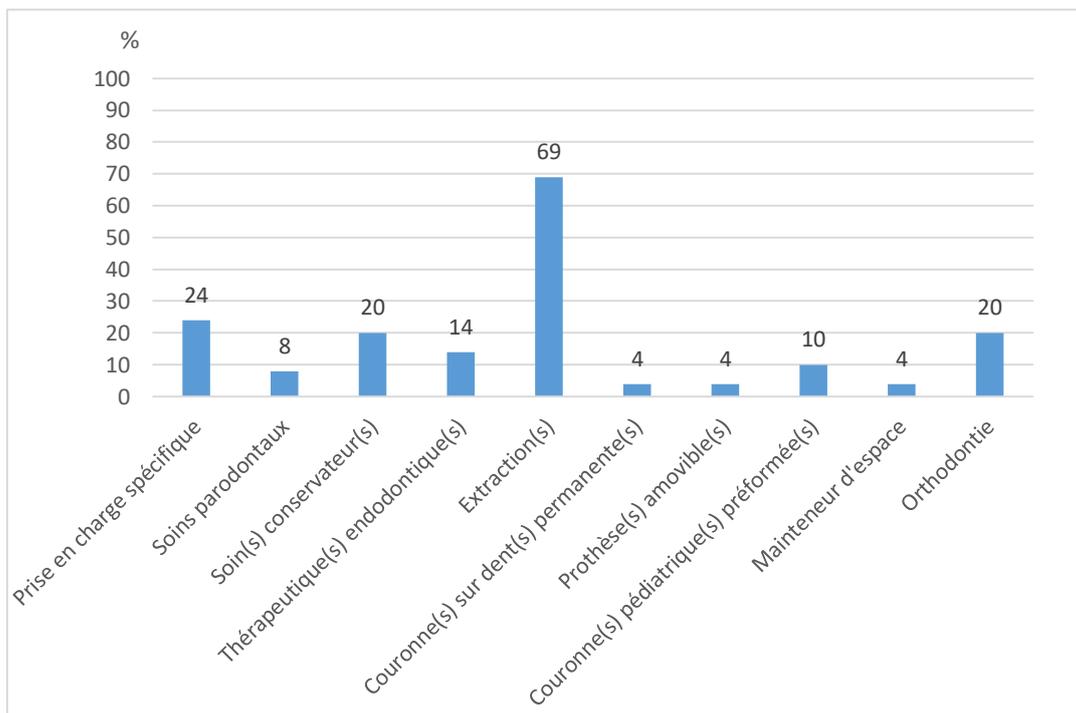


Figure 2.21 : Vue d'ensemble des prises en charge réalisées

3.7.1. Prise en charge spécifique

Une prise en charge spécifique est précisée pour 16 patients soit 4% de la population de l'étude. Des soins sous MEOPA ont été effectués pour 1 patient (6%), des soins sous anesthésie générale pour 11 patients (69%) et aucune prise en charge spécifique n'a été nécessaire pour 4 patients (25%).

3.7.2. Education à l'hygiène buccodentaire et soins parodontaux

La réalisation de motivation à l'hygiène ou de soins parodontaux est précisée pour 5 patients soit 1% de la population de l'étude.

Parmi eux, 3 patients (60%) ont été motivés pour leur hygiène bucco-dentaire, 1 patient (20%) a eu une greffe gingivale et une freinectomie et 1 patient (20%) n'a eu aucun soin parodontal.

3.7.3. Restaurations conservatrices

La présence ou l'absence de dents restaurées est précisée pour 15 patients soit 4% de la population de l'étude.

5 patients (33%) n'ont pas de restauration en bouche, 2 patients (13 %) ont une dent soignée, 1 patient (7%) a deux dents soignées et 7 patients (47%) ont 3 dents soignées ou plus.

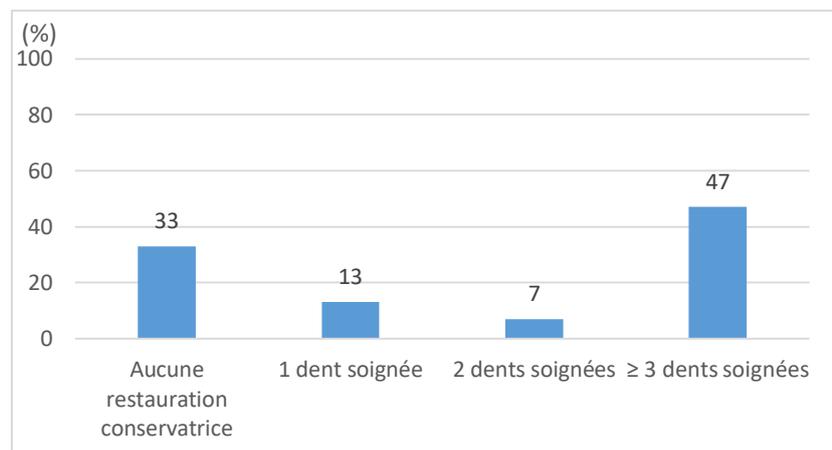


Figure 2.22 : Répartition des patients selon le nombre de soins conservateurs réalisés

3.7.4. Thérapeutiques endodontiques

La réalisation ou non de traitements endodontiques est précisée pour 15 patients soit 3,5% de la population de l'étude.

Des pulpotomies sur dents temporaires ont été réalisées chez 3 patients (20%), des pulpectomies sur dents définitives ont été réalisées chez 4 patients (27%) et 8 patients (53%) n'ont pas nécessité de thérapeutique endodontique.

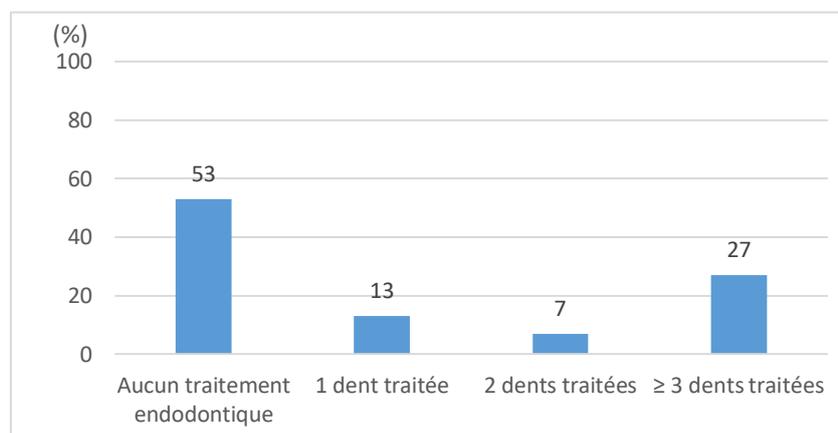


Figure 2.23 : Répartition des patients selon le nombre de dents traitées endodontiquement

3.7.5. Réhabilitations prothétiques

Il est précisé pour 14 patients (3,5% de la population de l'étude) si des couronnes pédiatriques préformées ont été réalisées ou non.

Parmi ces patients, 5 patients (36%) ont eu des couronnes pédiatriques préformées et 9 patients (64%) n'en ont pas eu.

Il est précisé pour 8 patients (2% de la population de l'étude) si des couronnes sur dents permanentes ont été réalisées ou non.

Parmi ces patients, 2 patients (25%) ont eu des couronnes sur dents permanentes et 6 patients (75%) n'en ont pas eu.

Il est précisé pour 24 patients (6% de la population de l'étude) si une réhabilitation par prothèse adjointe a été réalisée ou non.

Parmi ces patients, on trouve 2 patients (8%) pour qui des overdentures ont été réalisées, 1 patient (4%) pour qui une prothèse adjointe transitoire a été réalisée, et 21 patients (88%) ne nécessitant pas de réhabilitation par prothèse adjointe.

3.7.6. Extractions dentaires

La réalisation d'extraction(s) ou non est précisée pour 38 patients soit 9,5% de la population de l'étude.

27 patients (71%) ont eu des dents temporaires extraites, 6 patients (16%) ont eu des dents permanentes extraites et 1 patient (3%) a eu des dents temporaires et des dents permanentes extraites.

4 patients (10%) n'ont subi aucune extraction.

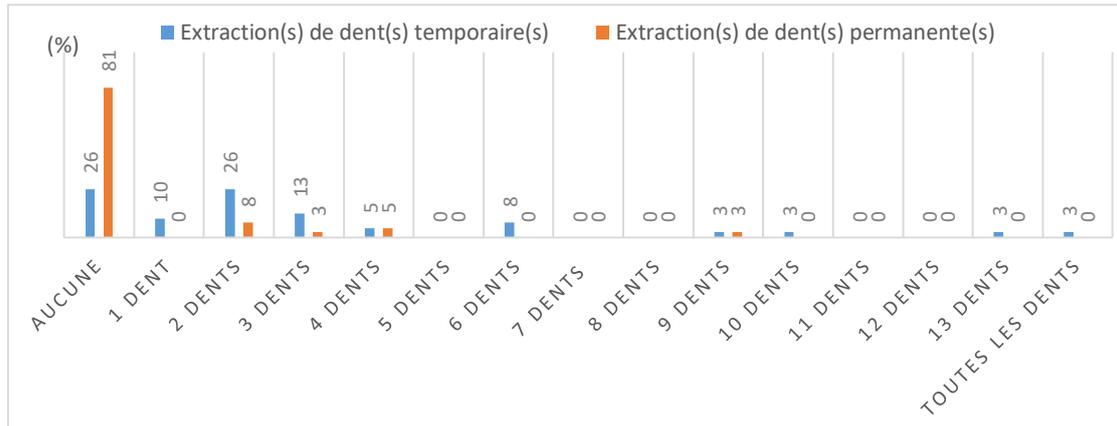


Figure 2.24 : Répartition des patients selon le nombre de dents temporaires ou permanentes extraites

3.7.7. Mainteneur d'espace

La réalisation ou non de mainteneur d'espace est précisée pour 9 patients soit 2% de la population de l'étude.

Parmi eux, 2 patients (22%) ont été appareillés avec un mainteneur d'espace et 7 patients (78%) n'en ont pas eu.

3.7.8. Traitement d'orthodontie

Une prise en charge en orthodontie ou en orthopédie dentofaciale est précisée pour 13 patients soit 3% de la population de l'étude.

3 patients (23%) ont eu un traitement orthodontique seul, 7 patients (54%) ont eu un traitement d'orthodontie et ont subi une chirurgie orthognatique.

3 patients (23%) n'ont subi ni traitement d'orthodontie ni chirurgie orthognatique.

Parmi les patients ayant eu un traitement d'orthodontie :

- 3 patients (30%) ont eu des brackets
- 1 patient (10%) a eu un traitement d'expansion palatine
- 2 patients (20%) ont eu un traitement d'expansion palatine et un traitement par masque de Delaire
- 1 patient (10%) a eu un traitement d'expansion palatine et des brackets.
- 3 patients (30%) ont eu un traitement d'orthodontie dont la nature n'est pas précisée dans les articles

Lorsqu'une chirurgie est associée au traitement d'orthodontie, il s'agissait pour les 7 patients d'une ostéotomie sagittale mandibulaire bilatérale associée à une chirurgie de Lefort 1.

3.8.Principe de précaution et risques de complication lors de la prise en charge

Nous nous sommes intéressé aux précautions prises et aux potentielles complications chez les patients ayant subi des actes invasifs, soit les patients :

- ayant eu des extractions
- ayant eu un traitement orthodontique impliquant une expansion osseuse palatine
- ayant eu des chirurgies orthognatiques

Ces patients sont au nombre de 43 et représentent 11% de la population de l'étude.

3.8.1. Prévention des risques de complication

Sur les 43 patients, il est précisé :

- qu'une antibiothérapie couvrant les actes d'extractions a été donnée à 11 patients (26%), dont 7 étaient sous biphosphonates lors de l'acte.
- qu'une antibiothérapie post-opératoire (par amoxicilline et pendant 5 jours) a été donnée à 1 patient (2%) suite à des extractions multiples de dents temporaires
- que le traitement par biphosphonates a été suspendu chez les 3 patients (6%) ayant eu une expansion palatine
- qu'aucune précaution n'a été prise pour 2 patients (5%)

Pour les 26 patients (61%) restants, aucune information concernant les précautions prises n'a été précisée.

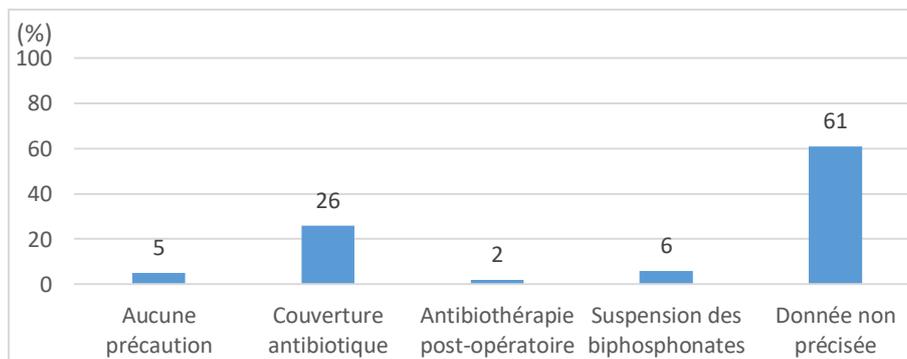


Figure 2.25 : Répartition des patients selon les précautions prises lors d'actes invasifs

3.8.2. Risques infectieux, hémorragique et d'ostéonécrose des mâchoires

Nous considérons les 43 patients ayant eu des actes invasifs.

Nous avons recherché la survenue de complications infectieuses

Une complication infectieuse a été relevée pour 1 patient (2% des 43 patients) après l'extraction d'une dent permanente.

29 patients (68%) n'ont pas eu de complication infectieuse.

La survenue de complication infectieuse n'est pas précisée pour 13 patients (30%).

Nous avons recherché la survenue de complications hémorragiques

Des complications hémorragiques ont été relevées pour 3 patients (6% des 43 patients) suite à des chirurgies orthognatiques.

29 patients (68%) n'ont pas eu de complication hémorragique.

La survenue de complication hémorragique n'est pas précisée pour 11 patients (26%).

Nous avons recherché la survenue d'ostéonécrose des mâchoires

Aucune ostéonécrose n'a été constatée pour 34 patients (79%)

La survenue d'ostéonécrose n'est pas précisée pour 9 patients (21%).

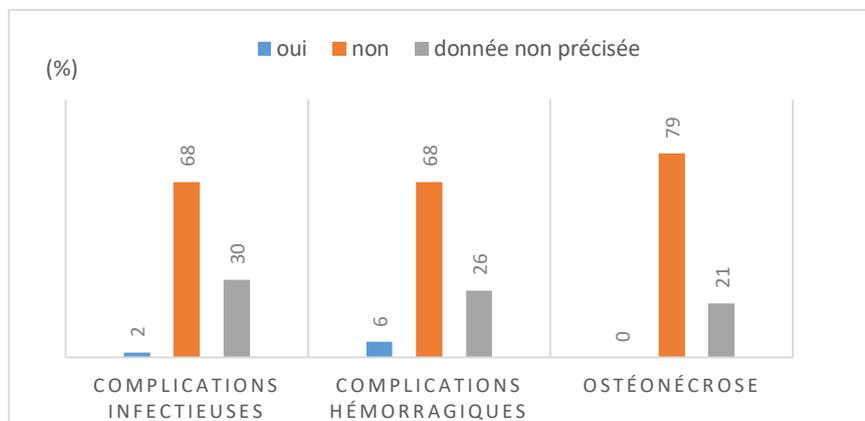


Figure 2.26 : Synthèse des complications rencontrées chez les 43 patients ayant subi des actes invasifs

DISCUSSION

L'ostéogénèse imparfaite est une affection rare et caractérisée par des signes cliniques hétérogènes. Parfois accompagnée de manifestations bucco-dentaires, ces troubles sont eux-mêmes variables.

Notre analyse de la littérature s'est portée sur une population de 399 patients atteints d'ostéogénèse imparfaite et présentant des signes bucco-dentaires associés à la maladie. Selon les données recueillies, des manifestations bucco-dentaires sont associées à l'ostéogénèse imparfaite aussi bien chez les filles que chez les garçons puisque nous retrouvons 49% de filles et 51% de garçons.

Les articles ne nous ont pas permis de déterminer si la présence et la gravité des atteintes bucco-dentaires sont directement corrélées à une mutation génétique en particulier ni de savoir si elles sont plutôt corrélées à des formes légères ou sévères d'ostéogénèse imparfaite.

Les motifs de consultation sont variés et les plus souvent évoqués sont les demandes de traitement d'orthodontie (33%), les lésions carieuses accompagnées ou non de douleurs (19%) les doléances esthétiques (22%), les troubles fonctionnels concernant la respiration ou la mastication (7%), et des usures dentaires importantes (7%).

Peu d'éléments ont pu être relevés concernant la date de première consultation chez le chirurgien-dentiste et la fréquence des visites. Or selon une publication de Muhney *et coll* (6) une visite chez un chirurgien-dentiste s'impose dès l'éruption des premières dents temporaires, pour déterminer la présence ou non d'une dentinogénèse imparfaite associée chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite. La prise en charge bucco-dentaire est préconisée dès 3 ans par le Protocole national de diagnostic et de soins de la HAS.

Des éléments concernant la santé parodontale sont évoqués chez très peu de patients (seulement 2% de la population de l'étude). L'éducation à l'hygiène bucco-dentaire semble tout de même un enjeu particulièrement important chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite puisque notre étude révèle un contrôle de la plaque dentaire insuffisant chez 77% de ces patients, et une gingivite chez 33%.

La présence ou l'absence de lésions carieuses est reportée pour 14% de notre population d'étude alors que c'est un motif de consultation fréquent. Parmi ces patients 65% présentent au moins une lésion carieuse en bouche. Parmi les patients atteints de dentinogénèse imparfaite ce chiffre s'élève à 69%, et parmi les patients non atteints de dentinogénèse imparfaite, il est de 37%. En France selon un rapport du Ministère de la Santé publié en 2006 (69) la prévalence de la pathologie carieuse serait de 37% pour les enfants de 6 ans et de 44% pour les enfants de 12 ans. En Europe occidentale, selon un état des lieux de 2011 réalisé par l'OMS (70), 20 à 50% des enfants âgés de 5-6 ans auraient des lésions carieuses. Dans le monde selon un rapport sur la santé bucco-dentaire de l'OMS publié en 2003 (71) 60 à 90% des enfants seraient touchés par la pathologie carieuse. Il est néanmoins difficile de comparer nos résultats, la prévalence de la pathologie carieuse étant très dépendante des facteurs sociaux, environnementaux et comportementaux des populations analysées.

L'indice CAO n'a pas pu être calculé dans notre population d'étude, un grand nombre d'articles ne précisant pas le nombre de dents cariées, absentes ou obturées chez les patients examinés, mais le risque carieux semblerait plus important chez les patients ayant une ostéogénèse imparfaite avec une dentinogénèse imparfaite associée.

Une dentinogénèse imparfaite est présente chez 31% des patients et absente pour 35% des patients de notre étude. Elle semble plus souvent associée à l'ostéogénèse de type III (57% des patients avec une ostéogénèse de type III sont atteints de dentinogénèse imparfaite) et à l'ostéogénèse de type IV (40%) qu'à l'ostéogénèse de type I (seulement 12%). Ce résultat est en accord avec les données retrouvées dans la littérature qui décrivent une dentinogénèse imparfaite souvent associée à l'ostéogénèse imparfaite de type III, parfois associée en cas de type IV et plus rare en cas de type I (2,18).

Le signe clinique de dentinogénèse imparfaite le plus fréquemment rapporté est la couleur anormale des dents (décrite sur les dents temporaires chez 44% des patients et sur les dents permanentes chez 33% des patients). La coloration jaune-brun est plus souvent décrite que la coloration grise ou bleutée, que ce soit en denture temporaire ou permanente. L'aspect anormal opalescent ou translucide est peu noté (5% des patients en denture temporaire et 5% des patients en denture permanente). On peut émettre l'hypothèse que le faible pourcentage de patients présentant des dents d'aspect opalescent ou translucide est expliqué par l'absence de distinction entre couleur et aspect dentaire dans les descriptions des articles. En effet, les auteurs des articles mentionnent souvent la couleur des dents mais n'en précisent pas souvent l'aspect.

Des usures sont rapportées en denture temporaire pour 14% des patients et en denture permanente chez 3% des patients. Ces résultats semblent concordants avec les données de la littérature rapportant que les dents temporaires sont plus atteintes que les dents permanentes (14,15).

Les signes radiologiques caractéristiques de dentinogénèse imparfaite sont également peu décrits. Une oblitération de la chambre pulpaire est remarquée chez 16% des patients, tandis que des couronnes de forme globuleuse avec une constriction au niveau cervical sont constatées chez 13% des patients. La présence de racines courtes et fines sont moins fréquentes (3% des patients seulement).

Le traitement préconisé à ce jour dans le cadre de l'ostéogénèse imparfaite est un traitement par biphosphonates, inhibiteurs de la résorption osseuse, possiblement accompagné de supplémentation en calcium et en vitamine D. Tous les patients pour lesquels le traitement est précisé (26% de notre population d'étude) sont traités par des biphosphonates. Les molécules les plus utilisées sont le pamidronate et le zolédronate (molécules représentant à elles deux 77% des traitements dans notre population d'étude). Sont également utilisés le nérédronate (22%) et l'alendronate (1%). Les données recueillies ne nous ont pas permis de mettre en évidence une différence dans les bénéfices au niveau bucco-dentaire selon la molécule utilisée.

Les études s'intéressant à l'influence du pamidronate sur l'os mandibulaire semblent montrer une amélioration de l'aspect et de l'épaisseur de la corticale mandibulaire chez les patients ayant reçu plus de pamidronate (10,11).

L'étude de Kamoun-Goldrat *et coll* (64) a recherché l'impact des biphosphonates sur l'éruption dentaire des patients. Les données recueillies mettent en évidence une différence significative concernant l'âge dentaire entre les patients traités par biphosphonates et les sujets sains. Une différence significative est également démontrée entre les patients ayant reçu une « dose cumulée faible » (moins de 27mg/kg) ou une « dose cumulée élevée » (plus de 27mg/kg) de biphosphonates. En effet, les patients traités par biphosphonates auraient plus de retard d'éruption que les sujets sains. De plus, les patients ayant reçu de fortes doses cumulées auraient plus de retard d'éruption que les patients ayant reçu des doses cumulées plus faibles.

Il semblerait que les retards d'éruption dentaire soient imputables à l'action des biphosphonates plutôt qu'à l'ostéogenèse imparfaite en elle-même. En effet, des études sur des rongeurs (72) suggèrent que le processus de résorption osseuse de l'os alvéolaire est une condition nécessaire à l'éruption dentaire. L'action des biphosphonates inhibant cette résorption osseuse, on peut émettre l'hypothèse qu'ils auraient un impact sur l'éruption dentaire.

Par ailleurs les patients atteints de dentinogenèse imparfaite semblent avoir plus de retards d'éruption que ceux n'ayant pas de dentinogenèse imparfaite.

Les données de notre population d'étude nous ont permis de mettre en évidence des anomalies de nombre chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite. 22% des patients de notre d'étude présentent une ou plusieurs agénésies dentaires ce qui est supérieur à la prévalence des agénésies dans la population générale qui est évaluée à 5% (73). Parmi ces 5% de patients atteints d'agénésies : 83% ont seulement une ou deux dents absentes, et 2,6% ont une oligodontie. Dans notre population d'étude ces pourcentages s'élèvent respectivement à 50% et 28%. On peut donc estimer non seulement que les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite sont plus nombreux à avoir des agénésies mais aussi que le nombre de dents absentes serait plus important chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite.

D'autre part, dans notre population d'étude, la fréquence des agénésies est significativement plus élevée chez les patients atteints de dentinogenèse imparfaite (35%) par rapport aux patients non atteints (15%) (67). La présence d'agénésies dentaires en présence d'une dentinogenèse imparfaite pourrait être un signe d'alerte pour une ostéogenèse imparfaite encore non diagnostiquée. La fréquence des agénésies semble aussi plus élevée chez les patients avec une OI de type III (47%) que chez les patients avec une ostéogenèse imparfaite de type I (15%) ou de type IV (15%) (67).

Les données recueillies dans le cadre de notre étude tendent à montrer que l'ostéogenèse imparfaite aurait également un impact sur la taille et la forme des mâchoires des patients, donnant lieu à des troubles occlusaux. Les données recueillies sont peu nombreuses mais en accord avec la littérature, puisqu'elles montrent une prédominance de patients en classe III d'Angle et présentant des inversés d'articulé.

Une prise en charge bucco-dentaire est mentionnée pour seulement 12% des patients de notre étude. Parmi eux, la thérapeutique la plus souvent réalisée est l'extraction dentaire (69% des patients traités). On note plus souvent des extractions de dents temporaires que de dents permanentes. Des soins conservateurs sont réalisés dans 20% des cas, mais peu de données sont précisées concernant le type de soin réalisé. Des thérapeutiques endodontiques sont réalisées dans 14% des cas, des réhabilitations prothétiques dans 18% des cas et des soins parodontaux dans 8% des cas. 24% de ces patients ont bénéficié d'une prise en charge spécifique (soins sous MEOPA ou anesthésie générale).

Dans notre population d'étude, des traitements d'orthodontie sont effectués dans 20% des cas. Ces derniers doivent être conduits en maîtrisant les risques infectieux et hémorragiques : pour certains actes et certains patients, une antibiothérapie est nécessaire (pose de bagues, malades porteurs de prolapsus de la valve mitrale) (4). Quant à l'effet des biphosphonates sur les traitements orthodontiques, on dispose seulement de deux études sur des rats (74,75), pour lesquels il semblerait que l'injection de biphosphonates en phase active de traitement diminue de moitié le déplacement dentaire. A l'inverse, des injections de biphosphonates après les phases de mouvement diminueraient de moitié les risques de récurrence après un traitement orthodontique.

Peu de complications hémorragiques (6%) et infectieuses (2%) ont été constatées parmi les patients de notre étude ayant subi des actes invasifs, et aucune ostéonécrose des mâchoires n'a été relevée.

Il semblerait que les enfants ne soient pas touchés par l'ostéonécrose des mâchoires induite par les biphosphonates. Des publications incluant des effectifs importants de patients (enfants, adolescents et jeunes adultes) vont également dans ce sens (76–78).

L'AFSSAPS recommande néanmoins chez les patients recevant un biphosphonate dans le cadre d'affections non malignes, que les avulsions dentaires soit réalisées seulement lorsque nécessaires, sous traitement antibiotique et de façon la moins traumatisante (79).

Bien que notre étude nous ait permis de mieux comprendre l'ostéogenèse imparfaite et de mettre en évidence les manifestations bucco-dentaires qui y sont liées, certains de nos résultats restent à pondérer. Beaucoup de données sont manquantes, non précisées dans les articles. Il en résulte un manque d'homogénéité dans les données recueillies, rendant celles-ci difficilement exploitables.

Plusieurs explications sont possibles : soit les données ne sont pas mentionnées dans l'article car l'auteur ne les a pas recherchées cliniquement, soit elles ne sont pas mentionnées car jugées non pertinentes par l'auteur, soit elles ne sont pas mentionnées car non présentes. Cependant, la non description d'un signe dans l'article ne signifie pas que le patient ne le présente pas.

Il est donc nécessaire d'avoir une trame pour l'interrogatoire, l'examen clinique et la prise en charge des patients atteints d'ostéogenèse imparfaite, dans le but de standardiser la description des signes bucco-dentaires associés à la maladie et leur prise en charge.

CONCLUSION

Notre analyse de la littérature avait pour but de mettre en évidence les répercussions de l'ostéogenèse imparfaite sur la santé bucco-dentaire des enfants, ainsi que d'analyser les prises en charge qui y sont associées. Afin de répondre à cet objectif, nous avons recherché des publications et inclus dans notre étude 399 patients selon des critères spécifiques.

Au cours de notre analyse nous nous sommes rendu compte du manque d'homogénéité des informations cliniques accessibles dans chaque publication. Ce manque d'homogénéité est notamment dû à la grande variabilité des manifestations bucco-dentaires associées à l'ostéogenèse imparfaite, mais aussi au manque de standardisation dans le recueil des données (signes cliniques et prise en charge).

L'ostéogenèse imparfaite a de nombreuses répercussions buccodentaires. La dentinogenèse imparfaite n'est pas la seule, mais elle rend la prise en charge plus complexe. Ces répercussions peuvent se révéler invalidantes tant au niveau fonctionnel qu'au niveau esthétique.

Bien que notre population soit constituée d'enfants, les lésions carieuses sont un des principaux motifs de consultation. La restauration des dents cariées ou abrasées chez le jeune enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite reste complexe et le recours aux avulsions n'est pas rare.

Un traitement adapté doit être mis en place dès le plus jeune âge, axé sur la prévention et l'éducation à l'hygiène bucco-dentaire pour permettre de limiter la dégradation dentaire et le recours à des thérapeutiques lourdes et invasives.

BIBLIOGRAPHIE

1. Orphanet. Ostéogénèse imparfaite [Internet]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=666
2. Van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfecta: clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet A*. juin 2014;164A(6):1470-81.
3. Orphanet. Ostéogénèse imparfaite [Internet]. Disponible sur: <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/OsteogeneseImparfait-FRfrPub654v02.pdf>
4. As K-G, Mf LM. Ostéogénèse imparfaite et dentinogénèse imparfaite: frontières diagnostiques et intérêt en orthopédie dento-faciale. *Orthod Fr*. juin 2007;78(2):89-99.
5. Kantaputra PN, Sirirungruangsarn Y, Intachai W, Ngamphiw C, Tongsimma S, Dejkharnon P. Osteogenesis imperfecta with ectopic mineralizations in dentin and cementum and a COL1A2 mutation. *J Hum Genet*. juill 2018;63(7):811-20.
6. Muhney K, Campbell PR. Pediatric dental management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta. *Spec Care Dent*. déc 2007;27(6):240-5.
7. López-Arcas JM, Chamorro M, Del Castillo JL, Cebrián JL, Palacios E, Burgueño M. Osteogenesis imperfecta and orthognathic surgery: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg*. mai 2009;67(5):1128-32.
8. Foster BL, Ramnitz MS, Gafni RI, Burke AB, Boyce AM, Lee JS, et al. Rare bone diseases and their dental, oral, and craniofacial manifestations. *J Dent Res*. juill 2014;93(7 Suppl):7S-19S.
9. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet*. avr 2004;363(9418):1377-85.
10. Apolinário AC, Sindeaux R, de Souza Figueiredo PT, Guimarães ATB, Acevedo AC, Castro LC, et al. Dental panoramic indices and fractal dimension measurements in osteogenesis imperfecta children under pamidronate treatment. *Dentomaxillofac Radiol*. 2016;45(4):20150400.
11. Apolinário AC, Figueiredo PT, Guimarães AT, Acevedo AC, Castro LC, Paula AP, et al. Pamidronate affects the mandibular cortex of children with osteogenesis imperfecta. *J Dent Res*. mars 2015;94(3 Suppl):95S-102S.
12. Mandelbrot BB. *The fractal geometry of nature*. New York: WH Freeman, 1983. :353-65.
13. Barron MJ, McDonnell ST, MacKie I, Dixon MJ. Hereditary dentine disorders: dentinogenesis imperfecta and dentine dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2008;3(1):31.
14. Shields ED, Bixler D, el-Kafrawy AM. A proposed classification for heritable human dentine defects with a description of a new entity. *Arch Oral Biol*. avr 1973;18(4):543-53.
15. Dure-Molla M, Fournier BP, Manzanares MC, Acevedo AC, Hennekam RC, Friedlander L, et al. Elements of morphology: standard terminology for the teeth and classifying genetic dental disorders. *Am J Med Genet*. oct 2019;179(10):1913-81.
16. Andersson K, Dahllöf G, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Åström E, et al. Mutations in COL1A1 and COL1A2 and dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta - A retrospective cohort study. *PLoS ONE*. 2017;12(5):e0176466.

17. Teixeira CS, Felipe MCS, Felipe WT, Silva-Sousa YTC, Sousa-Neto MD. The role of dentists in diagnosing osteogenesis imperfecta in patients with dentinogenesis imperfecta. *J Am Dent Assoc.* juill 2008;139(7):906-14.
18. Valadares ER, Carneiro TB, Santos PM, Oliveira AC, Zabel B. What is new in genetics and osteogenesis imperfecta classification? *J Pediatr (Rio J).* déc 2014;90(6):536-41.
19. Cundy T. Recent advances in osteogenesis imperfecta. *Calcif Tissue Int.* juin 2012;90(6):439-49.
20. Van Der Rest M. Bases moléculaires et rôle du collagène dans l'ostéogénèse imparfaite. *J Assoc Ostéogén Imparfait* 2004;50:4-5.
21. Zhang Z-L, Zhang H, Ke Y, Yue H, Xiao W-J, Yu J-B, et al. The identification of novel mutations in COL1A1, COL1A2, and LEPRE1 genes in Chinese patients with osteogenesis imperfecta. *J Bone Miner Metab.* janv 2012;30(1):69-77.
22. Rauch F, Lalic L, Roughley P, Glorieux FH. Relationship between genotype and skeletal phenotype in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *J Bone Miner Res.* juin 2010;25(6):1367-74.
23. Marini JC, Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, San Antonio JD, Milgrom S, et al. Consortium for osteogenesis imperfecta mutations in the helical domain of type I collagen: regions rich in lethal mutations align with collagen binding sites for integrins and proteoglycans. *Hum Mutat.* mars 2007;28(3):209-21.
24. Bodian DL, Chan T-F, Poon A, Schwarze U, Yang K, Byers PH, et al. Mutation and polymorphism spectrum in osteogenesis imperfecta type II: implications for genotype-phenotype relationships. *Hum Mol Genet.* 1 févr 2009;18(3):463-71.
25. Marini JC, Forlino A, Bächinger HP, Bishop NJ, Byers PH, Paepe AD, et al. Osteogenesis imperfecta. *Nat Rev Dis Primers.* déc 2017;3(1):17052.
26. Centre de référence Maladies osseuses constitutionnelles. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) - Ostéogénèse imparfaite [Internet]. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2016-12/pnds_-_osteogenese_imparfaite.pdf
27. Shapiro JR, Sponsellor PD. Osteogenesis imperfecta: questions and answers. *Curr Opin Pediatr.* déc 2009;21(6):709-16.
28. Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH. Modern approach to children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B.* mars 2003;12(2):77-87.
29. Engelbert RH, Pruijs HE, Beemer FA, Helden PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: treatment strategies. *Arch Phys Med Rehabil.* déc 1998;79(12):1590-4.
30. Rauch F, Glorieux FH. Bisphosphonate treatment in osteogenesis imperfecta: which drug, for whom, for how long? *Ann Med.* 2005;37(4):295-302.
31. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta, current and future medical treatment. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* nov 2005;139C(1):31-7.
32. Boyce AM. Denosumab: an emerging therapy in pediatric bone disorders. *Curr Osteoporos Rep.* 2017;15(4):283-92.

33. Hoyer-Kuhn H, Franklin J, Allo G, Kron M, Netzer C, Eysel P, et al. Safety and efficacy of denosumab in children with osteogenesis imperfecta--a first prospective trial. *J Musculoskelet Neuronal Interact.* mars 2016;16(1):24-32.
34. Antoniazzi F, Monti E, Venturi G, Franceschi R, Doro F, Gatti D, et al. GH in combination with bisphosphonate treatment in osteogenesis imperfecta. *Eur J Endocrinol.* sept 2010;163(3):479-87.
35. Antoniazzi F, Bertoldo F, Mottes M, Valli M, Sirpresi S, Zamboni G, et al. Growth hormone treatment in osteogenesis imperfecta with quantitative defect of type I collagen synthesis. *J Pediatr.* sept 1996;129(3):432-9.
36. Millington-Ward S, McMahon HP, Farrar GJ. Emerging therapeutic approaches for osteogenesis imperfecta. *Trends Mol Med.* juin 2005;11(6):299-305.
37. Niyibizi C, Li F. Potential implications of cell therapy for osteogenesis imperfecta. *Int J Clin Rheumatol.* 1 févr 2009;4(1):57-66.
38. Aizenbud D, Peled M, Figueroa AA. A combined orthodontic and surgical approach in osteogenesis imperfecta and severe Class III malocclusion: case report. *J Oral Maxillofac Surg.* mai 2008;66(5):1045-53.
39. Sanches K, de Queiroz AM, de Freitas AC, Serrano KVD. Clinical features, dental findings and dental care management in osteogenesis imperfecta. *J Clin Pediatr Dent.* 2005;30(1):77-82.
40. Abukabbos H, Al-Sineedi F. Clinical manifestations and dental management of dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: Case report. *Saudi Dent J.* oct 2013;25(4):159-65.
41. Stephen LXG, Beighton P. Dental management of severe dentinogenesis imperfecta in a mild form of osteogenesis imperfecta. *J Clin Pediatr Dent.* 2002;26(2):131-6.
42. Biria M, Abbas FM, Mozaffar S, Ahmadi R. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. *Dent Res J (Isfahan).* juill 2012;9(4):489-94.
43. Tsai C-L, Lin Y-T, Lin Y-T. Dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta: report of two cases. *Chang Gung Med J.* févr 2003;26(2):138-43.
44. Morton ME. Excessive bleeding after surgery in osteogenesis imperfecta. *Br J Oral Maxillofac Surg.* déc 1987;25(6):507-11.
45. Ogunsalu C, Hanchard B. Familial tarda type osteogenesis imperfecta with dentinogenesis imperfecta Type I. Case report. *Aust Dent J.* juin 1997;42(3):175-7.
46. Black JS, Denny AD. Mandibular lengthening by distraction osteogenesis in the setting of osteogenesis imperfecta. *J Craniofac Surg.* janv 2015;26(1):e16-8.
47. Waltimo J, Ojanotko-Harri A, Lukinmaa PL. Mild forms of dentinogenesis imperfecta in association with osteogenesis imperfecta as characterized by light and transmission electron microscopy. *J Oral Pathol Med.* mai 1996;25(5):256-64.
48. Kindelan J, Tobin M, Roberts-Harry D, Loukota RA. Orthodontic and orthognathic management of a patient with osteogenesis imperfecta and dentinogenesis imperfecta: a case report. *J Orthod.* déc 2003;30(4):291-6.

49. Hartsfield JK, Hohlt WF, Roberts WE. Orthodontic treatment and orthognathic surgery for patients with osteogenesis imperfecta. *Semin Orthod.* déc 2006;12(4):254-71.
50. Gupte T, Iyer V, Damle SG, Malik N, Halbe A. Osteogenesis imperfecta. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* mai 2006;24 (Suppl 1):S44-46.
51. Prince SE, Simpson MT. Osteogenesis imperfecta. *Br J Oral Maxillofac Surg.* août 2000;38(4):399-400.
52. Ierardo G, Calcagnile F, Luzzi V, Ladniak B, Bossu M, Celli M, et al. Osteogenesis imperfecta and rapid maxillary expansion: report of 3 patients. *Am J Orthod Dentofac Orthop.* juill 2015;148(1):130-7.
53. Toto PD. Osteogenesis imperfecta tarda with dentinogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* juin 1953;6(6):772-4.
54. Levin LS, Young RJ, Pyeritz RE, Opitz JM, Reynolds JF. Osteogenesis imperfecta type I with unusual dental abnormalities. *Am J Med Genet.* déc 1988;31(4):921-32.
55. Levin LS, Wright JM, Byrd DL, Greenway G, Dorst JP, Irani RN, et al. Osteogenesis imperfecta with unusual skeletal lesions: report of three families. *Am J Med Genet.* juin 1985;21(2):257-69.
56. Licht WS, Leveton EE. Overdentures for treatment of severe attrition. *J Prosthet Dent.* mai 1980;43(5):497-500.
57. Ngan K-K, Bowe J, Goodger N. The risk of bisphosphonate-related osteonecrosis of the jaw in children. A case report and literature review. *Dent Update.* nov 2013;40(9):733-4, 736-8.
58. Feifel H. The surgical treatment of mandibular fractures in a child with osteogenesis imperfecta. *Int J Oral Maxillofac Surg.* oct 1996;25(5):360-2.
59. Aldred MJ. Unusual dentinal changes in dentinogenesis imperfecta associated with osteogenesis imperfecta. A case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* avr 1992;73(4):461-4.
60. Brown JJ, Ramalingam L, Zacharin MR. Bisphosphonate-associated osteonecrosis of the jaw: does it occur in children? *Clin Endocrinol (Oxford).* juin 2008;68(6):863-7.
61. Ierardo G, Bossù M, D'Angeli G, Celli M, Sfasciotti G. Bisphosphonates therapy in children with Osteogenesis imperfecta: clinical experience in oral surgery. *Oral Implantol (Rome).* sept 2017;10(3):311-6.
62. Schwartz S, Joseph C, Iera D, Vu D-D. Bisphosphonates, osteonecrosis, osteogenesis imperfecta and dental extractions: a case series. *J Can Dent Assoc.* août 2008;74(6):537-42.
63. Majorana A, Bardellini E, Brunelli PC, Lacaita M, Cazzolla AP, Favia G. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta: a clinical and ultrastructural study. *Int J Paediatr Dent.* mars 2010;20(2):112-8.
64. Kamoun-Goldrat A, Ginisty D, Le Merrer M. Effects of bisphosphonates on tooth eruption in children with osteogenesis imperfecta. *Eur J Oral Sci.* juin 2008;116(3):195-8.
65. O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* févr 1999;87(2):189-96.

66. Schwartz S, Tsipouras P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* févr 1984;57(2):161-7.
67. Malmgren B, Andersson K, Lindahl K, Kindmark A, Grigelioniene G, Zachariadis V, et al. Tooth agenesis in osteogenesis imperfecta related to mutations in the collagen type I genes. *Oral Dis.* janv 2017;23(1):42-9.
68. Hurme VO. Ranges of normalcy in the eruption of permanent teeth. *J Dent Child.* 1949;16(2):11-5.
69. Direction Générale de la Santé B de la santé des populations « MC1 ». Plan national de prévention bucco-dentaire 2006-2009 [Internet]. 2006. Disponible sur: http://social-sante.gouv.fr/IMG/pdf/Plan_national_de_prevention_bucco-dentaire_2006-2010.pdf
70. World Health Organization. Inequalities in Health: challenges and opportunities in Europe, 21st Congress of the European Association of Dental Public Health. Budapest, Hungary; 2016 oct.
71. Peterson PE. Rapport sur la santé bucco-dentaire dans le monde [Internet]. 2003. Disponible sur: http://www.live.who.int/entity/oral_health/media/en/orh_report03_fr.pdf
72. Tiffée JC, Xing L, Nilsson S, Boyce BF. Dental abnormalities associated with failure of tooth eruption in src knockout and op/op mice. *Calcif Tissue Int.* juill 1999;65(1):53-8.
73. Polder BJ, Van't Hof MA, Van der Linden FPGM, Kuijpers-Jagtman AM. A meta-analysis of the prevalence of dental agenesis of permanent teeth. *Community Dent Oral Epidemiol.* juin 2004;32(3):217-26.
74. Igarashi K, Mitani H, Adachi H, Shinoda H. Anchorage and retentive effects of a bisphosphonate (AHBuBP) on tooth movements in rats. *Am J Orthod Dentofac Orthop.* sept 1994;106(3):279-89.
75. Kim TW, Yoshida Y, Yokoya K, Sasaki T. An ultrastructural study of the effects of bisphosphonate administration on osteoclastic bone resorption during relapse of experimentally moved rat molars. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* juin 1999;115(6):645-53.
76. Henedige AA, Jayasinghe J, Khajeh J, Macfarlane TV. Systematic review on the incidence of bisphosphonate related osteonecrosis of the jaw in children diagnosed with osteogenesis imperfecta. *JOMR* [Internet]. 31 déc 2013 [cité 10 avr 2020];4(4). Disponible sur: <http://www.ejomr.org/JOMR/archives/2013/4/e1/v4n4e1ht.htm>
77. Malmgren B, Aström E, Söderhäll S. No osteonecrosis in jaws of young patients with osteogenesis imperfecta treated with bisphosphonates. *J Oral Pathol Med.* avr 2008;37(4):196-200.
78. Maines E, Monti E, Doro F, Morandi G, Cavarzere P, Antoniazzi F. Children and adolescents treated with neridronate for osteogenesis imperfecta show no evidence of any osteonecrosis of the jaw. *J Bone Miner Metab.* juill 2012;30(4):434-8.
79. Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Recommandations sur la prise en charge bucco-dentaire des patients traités par biphosphonates [Internet]. 2007. Disponible sur: <https://www.ansm.sante.fr/content/download/11694/140950/version/2/file/lp071203.pdf>

ANNEXE : Tableaux d'analyse des cas cliniques

| Article n° (référence bibliographique) | Age | Sexe | Antécédents d'OI dans la famille | Suivi dentaire (durée et fréquence si précisées) | OI Type I | OI Type III | OI Type IV | Mutations géniques | Motif de consultation | Traitement systémique mis en place | Pathologie parodontale | Caries sur DT | Caries sur DP | Abcès dentaire, LIPOE |
|--|------------------|------|----------------------------------|--|-----------|-------------|------------|--------------------|--|--|------------------------|---------------|-------------------------------------|-----------------------|
| 1 (43) | 5 ans | F | NP | oui (à 1 an) | non | non | oui | NP | douleur dentaire, caries | NP | NP | oui | NP | non |
| | 7 ans 1/2 | F | oui | oui (tous les 6 mois) | oui | non | non | NP | doléance esthétique | NP | NP | non | non | non |
| 2 (42) | 5 ans | M | NP | oui (à 1 an) | non | non | oui | NP | NP | pamidronate IV + calcium | non | oui | NP | NP |
| 3 (40) | 4 ans | M | non | oui (tous les 3 mois pendant 18 mois) | non | non | oui | NP | NP | pamidronate IV + Vit B3 + calcium | NP | oui | NP | oui (64, 74) |
| 4 (47) | 8 ans 1/2 | F | non | NP | oui | non | non | NP | NP | NP | NP | non | non | NP |
| | 5 ans | F | NP | NP | NP | | | NP | colorations dentaires | NP | NP | NP | NP | NP |
| 5 (49) | 12 ans 1/2 | M | non | NP | oui | non | non | NP | doléance esthétique, espace inter-incisif maxillaire augmenté, carie | NP | plaque dentaire | oui | non | non |
| 6 (5) | 4 ans | F | oui | NP | oui | non | non | NP | NP | Pamidronate IV 9mg/kg/an tous les 4 mois depuis les 3ans | NP | oui | non | oui |
| 7 (52) | 7 ans | M | NP | NP | NP | | | NP | ODF | néridronate IV | NP | NP | non | non |
| | 15 ans | M | NP | NP | NP | | | NP | ODF | néridronate IV | plaque dentaire | NP | non | non |
| | 14 ans | M | NP | NP | NP | | | NP | ODF | néridronate IV | plaque dentaire | NP | non | non |
| 8 (7) | 18 ans | F | oui | oui | non | non | oui | NP | ODF | NP | plaque dentaire | NP | oui (15 16 25 26 27 35 36 37 46 47) | NP |
| 9 (6) | 3 à 12 ans | F | non | oui (pendant 9 ans) | non | oui | non | NP | NP | pamidronate | NP | oui | NP | NP |
| 10 (17) | 11 mois à 15 ans | F | non | oui (pendant 14 ans) | NP | | | NP | coloration dentaire | NP | NP | oui | oui | non |
| 11 (38) | 17 ans | F | oui | oui | oui | non | non | NP | esthétique et problème de mastication | NP | gingivite | NP | oui (26,46) | NP |

| Article n° (référence Bibliographique) | Age | Sexe | Antécédents d'OI dans la famille | suivi dentaire (durée et fréquence si précisées) | OI Type I | OI Type III | OI Type IV | Mutations géniques | Motif de consultation | Traitement systémique mis en place | Pathologie parodontale | Caries sur DT | Caries sur DP | Abcès dentaires, LIPOE |
|--|--------------|------|--|---|-----------------|-------------------|------------------|-----------------------|---|---|---------------------------|--------------------------------------|-------------------|------------------------------|
| 12 (50) | 4 ans | F | oui | non | oui | non | non | NP | douleur secteurs 3 et 4 | NP | NP | oui | NP | oui 74 84 |
| 13 (39) | 4 ans | M | non | pendant 4 ans | non | oui | non | NP | caries | pamidronate IV 2x/an + calcium | Plaque + gingivite | oui 51 52 53 61 62 63 64 74 85 | oui | NP |
| 14 (48) | 17 ans | F | NP | NP | NP | | | NP | proéminence mandibulaire | NP | NP | NP | non | non |
| 15 (41) | 16 ans | F | NP | oui | oui | non | non | NP | esthétique et ODF | NP | plaque + gingivite | NP | oui | NP |
| 16 (51) | 12 ans | M | oui | NP | oui | non | non | NP | ODF | NP | NP | NP | NP | NP |
| 17 (45) | 17 ans | F | oui | NP | non | oui | non | NP | douleur dentaire | NP | NP | NP | oui | NP |
| 18 (58) | 8 ans | F | NP | pendant 6 mois | non | non | oui | NP | fracture mandibulaire suite à un trauma | NP | NP | oui | non | non |
| 19 (59) | 3 ans | M | non | NP | NP | | | NP | caries | NP | NP | oui | NP | NP |
| 20 (44) | 18 ans | F | oui | NP | non | oui | non | NP | malocclusion | NP | NP | NP | NP | NP |
| 21 (56) | 15 ans | F | NP | NP | NP | | | NP | usures | NP | NP | NP | oui | NP |
| 22 (53) | 17 ans | M | non | NP | non | oui | non | NP | usures amélaire | NP | non | NP | oui | NP |
| 23 (46) | 10 mois | M | NP | pendant 8 ans | NP | | | NP | micrognathie et difficultés respiratoires | Fosamax | NP | NP | NP | NP |
| 24 (57) | 12 ans | F | oui | pendant 3 mois | NP | | | NP | retard d'éruption des DP, position ectopique des canines, hypodontie | pamidronate IV 1mg/kg tous les 3 mois + calcium + vitamine D | NP | non | NP | NP |
| 25 (54) | 11 ans | F | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non |
| | 10 ans | F | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | non | non | non |
| | 3 ans | M | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 8mois | F | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 3ans 1/2 | F | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 26 (55) | 8 ans 1/2 | M | non | pendant plus de 6 ans | NP | | | NP | NP | NP | NP | NP | oui (molaires) | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | DI associée | couleur et aspect des DT | couleur et aspect des DP | usures des DT | usures des DP | Oblitération ou rétrécissement de la chambre pulpaire | Constriction cervicale, couronnes à forme globuleuse | Racines courtes et fines | retards d'éruption | Anomalie du nombre de dents |
|--|----------------|-----------------------------------|-----------------------------|---------------|---------------|---|--|-----------------------------|--------------------|--------------------------------|
| 1 (43) | oui | brun opalescent translucide | brun opalescent | oui | NP | oui | oui | NP | NP | 15, 35, 44 absentes |
| | oui | brun opalescent | brun opalescent | oui | NP | oui | oui | NP | NP | non |
| 2 (42) | oui | jaune-brun | normale | oui | NP | non | | NP | NP | NP |
| 3 (40) | oui | gris | NP | oui | NP | oui | oui | oui | non | NP |
| 4 (47) | oui | gris | normale | oui | non | oui | non | non | NP | 15 25 absentes |
| | oui | jaune opalescent | NP | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 5 (49) | non | NP | normale | NP | non | NP | NP | non | NP | 13, 25 absentes |
| 6 (5) | oui | translucides | NP | oui | NP | non | oui | NP | NP | NP |
| 7 (52) | non | normale | normale | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 35 45 absentes |
| | non | normale | normale | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non |
| | oui | NP | jaune opalescent | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 35 absente |
| 8 (7) | oui | NP | normale | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 9 (6) | oui | opalescent | NP | oui | NP | NP | NP | NP | NP | 13 absente |
| 10 (17) | oui | jaune-brun | gris opalescent | oui | oui | oui | oui | non | NP | dent surnuméraire: 34 bis |
| 11 (38) | non | NP | normale | NP | NP | non | non | non | NP | non |
| 12 (50) | oui | anormale | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 13 (39) | oui | jaune-brun | normale | oui | NP | oui | NP | NP | NP | non |
| 14 (48) | oui | NP | jaune opalescent | NP | NP | oui | oui | oui | NP | 12, 22, 35, 45 absentes |
| 15 (41) | oui | anormale | anormale | NP | oui | oui | oui | oui | NP | NP |
| 16 (51) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 17 (45) | oui | NP | brun | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 18 (58) | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non |

| Article n° (référence bibliographique) | DI associée | couleur et aspect des DT | couleur et aspect des DP | usures des DT | usures des DP | Oblitération ou rétrécissement de la chambre pulpaire | Constriction cervicale, couronnes à forme globuleuse | Racines courtes et fines | retards d'éruption | Anomalie du nombre de dents |
|--|----------------|-----------------------------|-----------------------------|---------------|---------------|---|--|-----------------------------|--------------------|--------------------------------|
| 19 (59) | oui | NP | NP | oui | NP | NP | oui | oui | NP | NP |
| 20 (44) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 21 (56) | oui | NP | brun | NP | oui | oui | NP | NP | NP | 36 absente |
| 22 (53) | oui | NP | gris opalescent | NP | oui | oui | oui | non | NP | NP |
| 23 (46) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 24 (57) | NP | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP | NP | 37 47 18 28 38 48 absentes |
| 25 (54) | oui | bleu grises | normale | non | non | oui | oui | non | NP | non |
| | non | normale | normale | non | non | oui | non | non | NP | 45 absente |
| | NP | normale | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | oui | opalescente | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | oui | NP | NP | NP | NP | non | oui | NP | NP | NP |
| 26 (55) | non | normale | normale | NP | NP | non | non | non | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | asymétrie faciale | profil | hypoplasie du maxillaire | hauteur de l'étage inférieur de la face | Relations intermaxillaires (classe) | Inversé d'articulé antérieur | Inversé d'articulé postérieur | décalage du milieu inter- incisif | soins sous anesthésie générale | soins sous MEOPA | Traitement parodontal - éducation à l'hygiène bucco- dentaire | restauration conservatrice (dents concernées) | thérapeutique endodontique (dents concernées) |
|--|----------------------|---------|--------------------------------|--|---|------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|------------------------|---|--|--|
| 1 (43) | oui | concave | oui | NP | III | oui | NP | NP | oui | NP | NP | oui (36) | NP |
| | NP | droit | NP | NP | I | bout à bout | oui bilatéral | NP | NP | NP | non | non | non |
| 2 (42) | non | NP | oui | NP | III | oui | oui bilatéral | NP | oui | NP | NP | oui (53, 63, 73) | pulpotomies (54, 55, 63, 65, 75, 85) |
| 3 (40) | NP | convexe | NP | NP | I | non | non | non | non | NP | éducation HBD | oui (53 63 73 83) | pulpotomie (84) |
| 4 (47) | NP | NP | NP | NP | NP | oui | oui bilatéral | non | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 5 (49) | non | convexe | NP | diminué | I | oui | oui bilatéral | oui | oui | NP | greffe gingivale et freinectomie | NP | non |
| 6 (5) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 7 (52) | NP | droit | NP | NP | III | oui | oui bilatéral | non | NP | NP | NP | non | non |
| | NP | convexe | NP | NP | III | oui | oui bilatéral | oui | NP | NP | NP | non | non |
| | NP | convexe | NP | NP | I | non | oui unilatéral | oui | NP | NP | NP | non | non |
| 8 (7) | NP | NP | oui | augmenté | III | oui | oui bilatéral | oui | NP | NP | NP | NP | NP |
| 9 (6) | non | NP | NP | NP | III | bout à bout | non | NP | non | oui | NP | oui (NP) | NP |
| 10 (17) | NP | NP | NP | NP | NP | non | oui bilatéral | oui | non | non | NP | oui (NP) | non |
| 11 (38) | oui | droit | oui | augmentée | III | oui | oui bilatéral | oui | oui | NP | NP | oui (26, 46) | oui 26 46 |
| 12 (50) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui | non | NP | oui (NP) | non |
| 13 (39) | NP | convexe | oui | normale | III | non | oui bilatéral | NP | non | NP | éducation HBD | oui (NP) | pulpotomies (52, 75, 85) |
| 14 (48) | non | concave | oui | NP | III | oui | oui bilatéral | oui | oui | non | NP | NP | NP |
| 15 (41) | NP | concave | oui | NP | III | oui | NP | NP | non | non | éducation HBD | oui (26) | oui |
| 16 (51) | NP | NP | oui | NP | III | oui | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 17 (45) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 18 (58) | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | non | oui | non | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | asymétrie faciale | profil | hypoplasie du maxillaire | hauteur de l'étage inférieur de la face | Relations intermaxillaires (classe) | Inversé d'articulé antérieur | Inversé d'articulé postérieur | décalage du milieu inter- incisif | soins sous anesthésie générale | soins sous MEOPA | Traitement parodontal - éducation à l'hygiène bucco- dentaire | restauration conservatrice (dents concernées) | thérapeutique endodontique (dents concernées) |
|--|----------------------|---------|--------------------------------|--|---|------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|------------------------|---|--|--|
| 19 (59) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 20 (44) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 21 (56) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non | oui |
| 22 (53) | non | NP | oui | NP | NP | bout à bout | non | non | NP | NP | NP | NP | NP |
| 23 (46) | oui | convexe | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 24 (57) | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| 25 (54) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 26 (55) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui (molaires) | non |

| Article n° (référence bibliographique) | couronne pédiatrique préformée (dents concernées) | Couronne sur DP | Prothèse amovible | extractions (dents concernées) | mainteneur d'espace | Orthodontie | Chirurgie orthognathique | précautions prises lors des soins | Complications post-opératoires hémorragiques | Complications post-opératoires infectieuses | Ostéonécrose des mâchoires |
|--|---|--------------------|----------------------|---|------------------------|---|---|---|--|---|-------------------------------|
| 1 (43) | oui (85) | NP | non | oui (55, 54, 53, 52, 51, 61, 62, 63, 64, 65, 74, 75, 84) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | non | non | non | NP | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 2 (42) | oui (54, 55, 65, 75, 85) | NP | non | oui (64, 74, 84) | oui (sites 74, 84) | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 3 (40) | oui (51 52 54 55 61 62 65 71 72 75 81 82 84 85) | NP | non | oui (64 74) | oui (sites 64 74) | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 4 (47) | NP | NP | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 5 (49) | non | NP | non | non | NP | brackets et bagues | Lefort 1 + ostéotomie sagittale mandibulaire + chirurgie du menton | NP | non | non | non |
| 6 (5) | NP | NP | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 7 (52) | non | non | non | NP | NP | RME (rapid maxillary extension) + masque de Delaire | non | arrêt des BP pendant le traitement d'orthodontie | NP | NP | non |
| | non | non | non | NP | NP | RME (15j) + masque de Delaire (1 an) | non | arrêt des BP pendant le traitement d'orthodontie | NP | NP | non |
| | non | non | non | NP | NP | RME | non | arrêt des BP pendant le traitement d'orthodontie | NP | NP | non |
| 8 (7) | NP | NP | non | oui (36 46) | non | brackets | oui Lefort 1+ ostéotomie sagittale mandibulaire | NP | non | non | non |
| 9 (6) | oui | NP | non | oui (2 dents temporaires) | non | non | non | NP | NP | NP | NP |
| 10 (17) | non | NP | non | non | non | non | non | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | couronne pédiatrique préformée (dents concernées) | Couronne sur DP | Prothèse amovible | extractions (dents concernées) | mainteneur d'espace | Orthodontie | Chirurgie orthognathique | précautions prises lors des soins | Complications post-opératoires hémorragiques | Complications post-opératoires infectieuses | Ostéonécrose des mâchoires |
|--|---|--------------------|----------------------|--|------------------------|--------------------------------------|---|---|--|---|-------------------------------|
| 11 (38) | non | NP | non | non | non | brackets | Lefort 1 + ostéotomie sagittale bilatérale mandibulaire | NP | non | NP | non |
| 12 (50) | non | NP | non | oui (74 84) | non | NP | NP | NP | non | non | non |
| 13 (39) | oui (dents antérieures) | NP | non | oui (54 55 65) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 14 (48) | NP | NP | non | NP | NP | expansion palatine et brackets | oui lefort 1 + ostéotomie sagittale mandibulaire | NP | oui | non | non |
| 15 (41) | NP | oui | oui overdenture | NP | NP | non | non | NP | NP | NP | NP |
| 16 (51) | NP | NP | non | NP | NP | brackets | Lefort 1 + ostéotomie sagittale bilatérale mandibulaire | NP | oui | NP | NP |
| 17 (45) | NP | NP | oui transitoire | oui (38 31) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 18 (58) | NP | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | non | non | non |
| 19 (59) | NP | NP | NP | oui (toutes les dents temporaires) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 20 (44) | NP | NP | NP | NP | NP | brackets | Lefort 1 + ostéotomie sagittale mandibulaire + chirurgie du menton | NP | oui | non | non |
| 21 (56) | NP | oui | oui overdenture | oui (12 15 16 22 31 32 41 42 46) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 22 (53) | NP | NP | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 23 (46) | NP | NP | NP | NP | NP | brackets | Lefort 1 + ostéotomie sagittale bilatérale mandibulaire | NP | non | non | non |
| 24 (57) | NP | NP | NP | oui (53 63 54 64 74 84) | NP | NP | NP | amoxicilline (post-opératoire) | non | non | non |
| 25 (54) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 26 (55) | non | non | non | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | Nb de cas | Age | Sexe F | Sexe M | Antécédents d'OI dans la famille | Suivi dentaire (durée et fréquence si précisées) | OI Type I | OI Type III | OI Type IV | Mutations géniques | Motif de consultation | Traitement systémique mis en place | Pathologie parodontale | Caries sur DT | Caries sur DP | Abcès dentaire, LIPOE |
|--|--------------|-----------------------------------|-----------|-----------|--|---|-----------------|-------------------|------------------|-------------------------|--------------------------|---|---------------------------|------------------|------------------|-----------------------------|
| 27 (62) | 9 | 7, 10, 9, 6, 9, 4, 2, 4, 6 ans | 2 | 7 | NP | NP | NP | | | NP | NP | BP phase de traitement | NP | 8 oui | 1 oui | NP |
| | 4 | 7, 18 17, 13 ans | 1 | 3 | NP | NP | NP | | | NP | NP | BP arrêtés | NP | 2 oui | 2 NP | NP |
| | 1 | 10 ans | 0 | 1 | NP | NP | NP | | | NP | NP | NP | NP | 1 | 0 | NP |
| 28 (60) | 35 | NP | NP | | NP | NP | 25 | 4 | 6 | NP | NP | ac zolédronique et/ou pamidronate | NP | NP | NP | NP |
| 29 (64) | 33 | 6 à 15 ans | 21 | 12 | NP | NP | NP | | | NP | NP | dose cumulée faible: 12 dose cumulée élevée: 4 | NP | NP | NP | NP |
| | | | | | | | | | | | | dose cumulée faible: 3 dose cumulée élevée: 2 | NP | NP | NP | NP |
| | | | | | | | | | | | | dose cumulée faible: 0 dose cumulée élevée: 4 | NP | NP | NP | NP |
| | | | | | | | | | | | | dose cumulée faible: 2 dose cumulée élevée: 6 | NP | NP | NP | NP |
| 30 (67) | 106 | NP | 43 | 63 | NP | NP | 71 | 9 | 26 | 88: COL1A1 ou COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 0 | 0 | 1 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | NP | NP | 0 | 0 | 1 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | oui | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | NB de cas | Age | Sexe F | Sexe M | Antécédents d'OI dans la famille | suivi dentaire (durée et fréquence si précisées) | OI Type I | OI Type III | OI Type IV | mutations génétiques | Motif de consultation | Traitement systémique mis en place | pathologie parodontale | caries sur DT | caries sur DP | abcès dentaire, LIPOE |
|--|--------------|------------|--------|-----------|--|---|--------------|-------------------|------------------|-------------------------|--------------------------|--|---------------------------|------------------|------------------|-----------------------------|
| 30 (67) | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | NP | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 0 | 0 | 1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | oui | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A2 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | oui | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | non | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | non | NP | 0 | 1 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 0 | 1 | oui | NP | 0 | 0 | 1 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 1 | NP | 1 | 0 | oui | NP | 1 | 0 | 0 | COL1A1 | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 1 | NP | 0 | 1 | oui | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | |
| 31 (63) | 16 | 6 à 12 ans | NP | | NP | NP | 9 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | | | | | NP | NP | 0 | 3 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | | | | | NP | NP | 0 | 0 | 4 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 32 (66) | 1 | 6 ans | NP | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP |
| | 1 | 18 ans | NP | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP |
| | 1 | 7 ans | NP | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | oui | NP | NP |
| | 1 | 3 ans | NP | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | NB de cas | Age | Sexe F | Sexe M | Antécédents d'OI dans la famille | suivi dentaire (durée et fréquence si précisées) | OI Type I | OI Type III | OI Type IV | mutations génétiques | Motif de consultation | Traitement systémique mis en place | pathologie parodontale | caries sur DT | caries sur DP | abcès dentaire, LIPOE | |
|--|--------------|--|--------|-----------|--|---|--------------|-------------------|------------------|-------------------------|--------------------------|--|---------------------------|------------------|------------------|-----------------------------|----|
| 32 (66) | 1 | 11 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | |
| | 1 | 10 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | |
| | 1 | 14 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | |
| | 1 | 15 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | |
| | 1 | 2 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP | |
| | 1 | 11 ans | | | NP | NP | 1 | 0 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | |
| | 1 | 6 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | oui | NP | NP | |
| | 1 | 5 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP | |
| | 1 | 18 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP |
| | 1 | 11 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP |
| | 1 | 14 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP |
| | 1 | 3 ans | | | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | non | NP | NP |
| 1 | 16 ans | | | NP | NP | NP | 0 | 1 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | oui | NP | |
| 33 (65) | 40 | 5 : entre 1 et 4 ans, 8 : entre 5 et 12ans, 9 : entre 13 et 17ans | 12 | 10 | NP | NP | 0 | 22 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | |
| | | 1 : entre 1 et 4 ans, 13 : entre 5 et 12 ans, 4 : entre 13 et 17 ans | 13 | 5 | NP | NP | 0 | 0 | 18 | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | |
| 34 (61) | 20 | 8 à 14 ans | 8 | 12 | NP | biannuel pendant 2 à 5 ans | 20 | 0 | 0 | NP | NP | oui néridronate cure trimestrielle | NP | NP | NP | NP | |
| 35 (10) et 36 (11) | 62 | données en nombre de radiographies panoramiques, non reportées dans le tableau | | | | | | | | | | | | | | | |

| Article n° (référence bibliographique) | DI associée | couleur et aspect des DT | couleur et aspect des DP | usures des DT | usures des DP | Oblitération ou rétrécissement de la chambre pulpaire | Constriction cervicale, couronnes à forme globuleuse | Racines courtes et fines | retards d'éruption | Anomalie du nombre de dents |
|---|-----------------|--------------------------|--------------------------|---------------|---------------|---|--|--------------------------|-------------------------|-------------------------------------|
| 27 (62) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 28 (60) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 29 (64) | 6 oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 0 dent | NP |
| | 1 oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 1 dent | NP |
| | 3 oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 2 dents | NP |
| | 5 oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | ≥3 dents | NP |
| 30 (67) | 25 oui / 81 non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | non |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 34 35 44 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 34 35 44 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 35 44 45 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 34 35 45 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 25 37 44 45 47 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 12 24 25 35 45 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 25 35 44 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 35 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 14 24 25 34 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 12 24 34 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 24 25 44 absentes |
| non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 14 25 34 44 absentes | |

| Article n° (référence bibliographique) | DI associée | couleur et aspect des DT | couleur et aspect des DP | usures des DT | usures des DP | Oblitération ou rétrécissement de la chambre pulpaire | Constriction cervicale, couronnes à forme globuleuse | Racines courtes et fines | retards d'éruption | Anomalie du nombre de dents |
|---|---------------|--------------------------|--------------------------|---------------|---------------|---|--|--------------------------|--------------------|-----------------------------|
| 30 (67) | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 25 35 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 35 45 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 35 45 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 15 25 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 12 22 absentes |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 32 42 absentes |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 25 absente |
| | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 25 absente |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 45 absente |
| | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | 35 absente |
| 31 (63) | 4 oui / 5 non | 2 jaune brun | 2 jaune brun / 1 gris | 2 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 3 oui | 2 jaune brun / 1 gris | 2 jaune brun / 1 gris | 2 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 3 oui / 1 non | 3 jaune brun | 1 jaune brun / 1 gris | 2 | 0 | NP | NP | NP | NP | NP |
| 32 (66) | oui | anormale | NP | non | NP | oui | non | non | NP | NP |
| | oui | NP | anormale | NP | non | oui | oui | non | NP | NP |
| | oui | anormale | NP | oui | NP | oui | non | non | NP | NP |
| | oui | anormale | NP | non | NP | oui | non | non | NP | NP |
| | non | NP | normale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| | non | NP | normale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| | non | NP | normale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| | non | NP | normale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| | non | normale | NP | non | NP | non | non | non | NP | NP |
| | non | NP | normale | NP | non | non | non | non | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | DI associée | couleur et aspect des DT | couleur et aspect des DP | usures des DT | usures des DP | Oblitération ou rétrécissement de la chambre pulpaire | Constriction cervicale, couronnes à forme globuleuse | Racines courtes et fines | retards d'éruption | Anomalie du nombre de dents |
|---|--|--------------------------|--------------------------|---------------|---------------|---|--|--------------------------|--------------------|-----------------------------|
| 32 (66) | non | normale | NP | non | NP | non | non | non | NP | NP |
| | oui | anormale | NP | non | NP | oui | NP | NP | NP | NP |
| | oui | NP | anormale | NP | non | oui | oui | non | NP | NP |
| | non | NP | anormale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| | oui | NP | anormale | NP | non | oui | oui | non | NP | NP |
| | non | normale | NP | non | NP | non | non | non | NP | NP |
| | non | NP | anormale | NP | non | non | non | non | NP | NP |
| 33 (65) | 18 oui / 4 non | 11 jaune brun 7 gris | 5 jaune brun 3 gris | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | 15 oui / 3 non | 8 jaune brun 4 gris | 5 jaune brun 6 gris | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 34 (61) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 35 (10) et 36 (11) | données en nombre de radiographies panoramiques, non reportées dans le tableau | | | | | | | | | |

| Article n° (référence bibliographique) | asymétrie faciale | profil | hypoplasie du maxillaire | hauteur de l'étage inférieur de la face | Relations intermaxillaires (classe) | Inversé d'articulé antérieur | Inversé d'articulé postérieur | décalage du milieu inter-incisif | soins sous anesthésie générale | soins sous MEOPA | Traitement parodontal - éducation à l'hygiène bucco- dentaire | restauration conservatrice (dents concernées) | thérapeutique endodontique (dents concernées) |
|--|----------------------|--------|--------------------------------|--|---|------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|------------------------|---|--|--|
| 27 (62) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 28 (60) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | oui 1 |
| 29 (64) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 30 (67) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | asymétrie faciale | profil | hypoplasie du maxillaire | hauteur de l'étage inférieur de la face | Relations intermaxillaires (classe) | Inversé d'articulé antérieur | Inversé d'articulé postérieur | décalage du milieu inter-incisif | soins sous anesthésie générale | soins sous MEOPA | Traitement parodontal - éducation à l'hygiène bucco- dentaire | restauration conservatrice (dents concernées) | thérapeutique endodontique (dents concernées) |
|--|----------------------|--------|--------------------------------|--|---|------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|------------------------|---|--|--|
| 30 (67) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 31 (63) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 32 (66) | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | I | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | I | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | II | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | III | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | asymétrie faciale | profil | hypoplasie du maxillaire | hauteur de l'étage inférieur de la face | Relations intermaxillaires (classe) | Inversé d'articulé antérieur | Inversé d'articulé postérieur | décalage du milieu inter-incisif | soins sous anesthésie générale | soins sous MEOPA | Traitement parodontal - éducation à l'hygiène bucco- dentaire | restauration conservatrice (dents concernées) | thérapeutique endodontique (dents concernées) |
|--|--|--------|--------------------------------|--|---|------------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|------------------------|---|--|--|
| 32 (66) | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | I | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | non | NP | III | non | non | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | oui | NP | III | oui | oui | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 33 (65) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 34 (61) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 35 (10) et 36 (11) | données en nombre de radiographies panoramiques, non reportées dans le tableau | | | | | | | | | | | | |

| Article n° (référence bibliographique) | couronne pédiatrique préformée (dents concernées) | Couronne sur DP | Prothèse amovible | extractions (dents concernées) | mainteneur d'espace | Orthodontie | Chirurgie orthognatique | précautions prises lors des soins | Complications post- opératoires hémorragiques | Complications post-opératoires infectieuses | Ostéonécrose des mâchoires |
|--|--|--------------------|----------------------|---|------------------------|-------------|----------------------------|--|---|---|-------------------------------|
| 27 (62) | NP | NP | NP | 9 | NP | NP | NP | 7 patients sous couverture ATB | non | non | non |
| | NP | NP | NP | 4 | NP | NP | NP | 3 patients sous couverture ATB / NP pour 1 patient | non | sur un site d'extraction | non |
| | NP | NP | NP | 1 | NP | NP | NP | patient sous couverture ATB | non | non | non |
| 28 (60) | NP | NP | NP | Pour 8 patients: extractions de DT et pour 1 patient: extractions de DT et DP | NP | NP | NP | NP | non | non | non |
| 29 (64) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 30 (67) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | couronne pédiatrique préformée (dents concernées) | Couronne sur DP | Prothèse amovible | extractions (dents concernées) | mainteneur d'espace | Orthodontie | Chirurgie orthognatique | précautions prises lors des soins | Complications post- opératoires hémorragiques | Complications post-opératoires infectieuses | Ostéonécrose des mâchoires |
|--|--|--------------------|----------------------|-----------------------------------|------------------------|-------------|----------------------------|---|---|---|-------------------------------|
| 30 (67) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 31 (63) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 32 (66) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |

| Article n° (référence bibliographique) | couronne pédiatrique préformée (dents concernées) | Couronne sur DP | Prothèse amovible | extractions (dents concernées) | mainteneur d'espace | Orthodontie | Chirurgie orthognatique | précautions prises lors des soins | Complications post- opératoires hémorragiques | Complications post-opératoires infectieuses | Ostéonécrose des mâchoires |
|--|--|--------------------|----------------------|-----------------------------------|------------------------|-------------|----------------------------|---|---|---|-------------------------------|
| 32 (66) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 33 (65) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 34 (61) | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP | NP |
| 35 (10) et 36 (11) | données en nombre de radiographies panoramiques, non reportées dans le tableau | | | | | | | | | | |

TABLE DES ILLUSTRATIONS

| | |
|---|----|
| Figure 1.1 : Fille de 4 ans présentant une petite taille et le haut du corps disproportionnellement plus court que le bas du corps..... | 12 |
| Figure 1.2 : Coloration anormale bleutée des sclérotiques..... | 12 |
| Figure 1.3 : Forme triangulaire du visage chez une fille de 3 ans | 13 |
| Figure 1.4 : Malocclusion de classe III chez une patiente de 18 ans | 13 |
| Figure 1.5 : Pathologies osseuses agissant sur les étapes clés du développement osseux | 14 |
| Figure 1.6 : Différence entre l'os normal et l'os atteint d'ostéogenèse imparfaite..... | 14 |
| Figure 1.7 : Radiographies et schémas représentatifs de la classification du MCI chez des patients atteints d'OI..... | 15 |
| Figure 1.8 : Schéma de mesure de l'indice de largeur corticale mandibulaire (MCW)..... | 16 |
| Figure 1.9 : Processus de traitement informatique des images des ROI obtenues à partir d'une radiographie panoramique..... | 16 |
| Figure 1.10 : Aspect jaune-brun opalescent et usure des dents temporaires chez un patient atteint de DI associée à l'OI | 17 |
| Figure 1.11 : Aspect gris opalescent des dents permanentes chez une patiente de 18 ans atteinte de DI associée à l'OI | 18 |
| Figure 1.12 : Radiographies rétro-alvéolaires mettant en évidence la constriction cervicale et l'oblitération pulpaire des dents atteintes de DI de type I..... | 18 |
| Figure 1.13 : Organisation axiale des fibres de collagène..... | 19 |
| Figure 1.14 : Protéines codées par les gènes impliqués dans l'OI..... | 21 |
| Figure 1.15 : Synthèse du collagène de type I : interactions des protéines codées par les gènes impliqués dans le syndrome d'OI | 22 |
| Figure 1.16 : Classification de Silence complétée et modifiée..... | 24 |
| Figure 1.17 : Préconisations de traitements de l'OI modérée chez l'enfant en fonction de l'âge, selon le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) par la HAS | 25 |
| Figure 1.18 : Préconisations de traitements de l'OI compliquée ou sévère chez l'enfant en fonction de l'âge, selon le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) par la HAS..... | 26 |
| Figure 1.19 : Radiographie de colonne vertébrale avec enclouage..... | 27 |
| Figure 1.20 : Mécanisme d'action du pamidronate sur la corticale osseuse chez les patients en cours de croissance | 28 |
| Figure 1.21 : Activité du dénosumab sur la résorption osseuse..... | 30 |
| Figure 2.1 : Diagramme de flux de la sélection d'articles pour la revue systématique de la littérature..... | 33 |
| Figure 2.2 : Répartition des types d'OI dans la population de l'étude..... | 38 |
| Figure 2.3 : Motifs de consultation principalement évoqués par les patients | 39 |
| Figure 2.4 : Proportion de patients atteints de dentinogenèse imparfaite..... | 41 |
| Figure 2.5 : Distribution de la dentinogenèse imparfaite selon le type d'ostéogenèse imparfaite..... | 42 |
| Figure 2.6 : Distribution du type d'ostéogenèse imparfaite selon la présence ou l'absence de dentinogenèse imparfaite | 42 |
| Figure 2.7 : Signes cliniques de dentinogenèse imparfaite | 44 |
| Figure 2.8 : Signes radiologiques de dentinogenèse imparfaite | 44 |
| Figure 2.9 : Proportion de patients atteints de carie(s) selon la présence ou non de dentinogenèse imparfaite | 45 |
| Figure 2.10 : Retards d'éruption dentaire chez les patients traités par biphosphonates et les sujets sains | 46 |
| Figure 2.11 : Retards d'éruption dentaire selon la dose cumulée de biphosphonates reçue..... | 47 |
| Figure 2.12 : Retards d'éruption dentaire selon la présence ou non de dentinogenèse imparfaite | 48 |
| Figure 2.13 : Proportions de patients présentant des anomalies de nombre de dents | 48 |
| Figure 2.14 : Distribution des anomalies de nombre selon le type d'ostéogenèse imparfaite..... | 49 |

| | |
|--|----|
| Figure 2.15 : Distribution des anomalies de nombre selon la présence ou l'absence de DI..... | 50 |
| Figure 2.16 : Forme du visage | 50 |
| Figure 2.17 : Relations intermaxillaires | 51 |
| Figure 2.18 : Troubles occlusaux..... | 52 |
| Figure 2.19 : Classification de l'indice cortical mandibulaire en fonction du type d'OI et du nombre de cycles de pamidronate..... | 53 |
| Figure 2.20 : Relation entre l'épaisseur corticale mandibulaire estimée visuellement et le nombre de cycle de pamidronate | 53 |
| Figure 2.21 : Vue d'ensemble des prises en charge réalisées | 54 |
| Figure 2.22 : Répartition des patients selon le nombre de soins conservateurs réalisés | 55 |
| Figure 2.23 : Répartition des patients selon le nombre de dents traitées endodontiquement | 56 |
| Figure 2.24 : Répartition des patients selon le nombre de dents temporaires ou permanentes extraites | 57 |
| Figure 2.25 : Répartition des patients selon les précautions prises lors d'actes invasifs | 58 |
| Figure 2.26 : Synthèse des complications rencontrées chez les 43 patients ayant subi des actes invasifs | 59 |

RENAUD (Marie). – Manifestations et prise en charge bucco-dentaires de l'ostéogenèse imparfaite chez l'enfant : revue de la littérature. – 91 f. ; ill. ; 79 ref. ; 30 cm (Thèse : Chir. Dent. ; Nantes ; 2020)

RESUME

L'ostéogenèse imparfaite représente un groupe hétérogène de maladies génétiques caractérisées par une grande fragilité osseuse, une faible masse osseuse et une tendance aux fractures de sévérité variable.

L'objectif de ce travail est, au travers d'une revue de la littérature, d'exposer les manifestations bucco-dentaires associées à l'ostéogenèse imparfaite chez l'enfant, ainsi que leur prise en charge par le chirurgien-dentiste.

Après une brève description des manifestations générales de la maladie et des thérapeutiques actuellement préconisées, une analyse portant sur 399 cas a été réalisée.

Celle-ci a mis en évidence un recueil non standardisé des données dans les publications, ainsi qu'un manque de recommandations quant à la prise en charge de ces patients.

Les données recueillies ont néanmoins permis de recenser les signes bucco-dentaires les plus fréquemment associés à l'ostéogenèse imparfaite, qui doivent être recherchés par le chirurgien-dentiste en présence de la maladie, ou qui peuvent être des signaux d'appel lorsque celle-ci n'a pas encore été diagnostiquée.

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : Pédiodontie

MOTS CLES MESH

Pédiodontie – Pediatric dentistry

Ostéogenèse imparfaite – Osteogenesis imperfecta

Revue de la littérature – Review

JURY

Présidente : Professeur ALLIOT-LICHT Brigitte

Directrice : Docteur LOPEZ-CAZAUX Serena

Assesseur : Docteur DAJEAN-TRUTAUD Sylvie

Assesseur : Docteur PRUD'HOMME Tony

ADRESSE DE L'AUTEUR

45 rue François Bruneau

44000 Nantes

marierenaud17@orange.fr