



**HAL**  
open science

## Prise en charge de l'amélogénèse imparfaite : considérations thérapeutiques et administratives

Prianga Amalotpavathas

### ► To cite this version:

Prianga Amalotpavathas. Prise en charge de l'amélogénèse imparfaite : considérations thérapeutiques et administratives. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. dumas-03116793

**HAL Id: dumas-03116793**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03116793v1>**

Submitted on 20 Jan 2021

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0  
International License

## **AVERTISSEMENT**

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'État de docteur en chirurgie dentaire. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

**UNIVERSITÉ DE PARIS**

**UFR D'ODONTOLOGIE - MONTROUGE**

**Année 2020**

**N° M026**

**THÈSE**

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

Présentée et soutenue publiquement le : 27 avril 2020

Par

**Prianga AMALOTPAVATHAS**

**Prise en charge de l'amélogenèse imparfaite : considérations  
thérapeutiques et administratives**

Dirigée par Mme le Docteur Anne-Margaux Collignon

JURY

Mme le Professeur Marysette Folliguet

Président

Mme le Professeur Élisabeth Dursun

Assesseur

Mme le Docteur Arabelle Vanderzwalme

Assesseur

Mme le Docteur Anne-Margaux Collignon

Assesseur

Mme le Docteur Charlène Lesieur

Invitée





## Tableau des enseignants de l'UFR

DÉPARTEMENTS	DISCIPLINES	PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS	MAÎTRES DE CONFÉRENCES
1. DÉVELOPPEMENT, CROISSANCE ET PRÉVENTION	ODONTOLOGIE PÉDIATRIQUE	Mme DAVIT-BÉAL Mme DURSUN Mme VITAL	M. COURSON Mme JEGAT Mme SMAIL-FAUGERON Mme VANDERZWALM
	ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE		Mme BENAHMED M. DUNGLAS Mme KAMOUN Mme LE NORCY
	PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ ET ODONTOLOGIE LÉGALE	Mme FOLLIGUET M. PIRNAY	Mme GERMA M. TAVERNIER
2. CHIRURGIE ORALE, PARODONTOLOGIE, BIOLOGIE ORALE	PARODONTOLOGIE	Mme COLOMBIER Mme GOSSET	M. BIOSSE DUPLAN M. GUEZ
	CHIRURGIE ORALE	M. MAMAN Mme RADOI	Mme EJEIL M. GAULTIER M. HADIDA M. MOREAU M. NGUYEN Mme TAÏHI
	BIOLOGIE ORALE	Mme CHAUSSAIN M. GOGLY Mme SÉGUIER Mme POLIARD	M. ARRETO Mme BARDET (MCF) Mme CHARDIN M. FERRE M. LE MAY
3. RÉHABILITATION ORALE	DENTISTERIE RESTAURATRICE ENDODONTIE	Mme BOUKPESSI Mme CHEMLA	Mme BERÈS Mme BESNAULT M. BONTE Mme COLLIGNON M. DECUP Mme GAUCHER
	PROTHÈSES	Mme WULFMAN	M. CHEYLAN M. DAAS M. DOT M. EID Mme FOUILLOUX-PATEY Mme GORIN M. RENAULT M. RIGNON-BRET M. TRAMBA
	FONCTION-DYSFONCTION, IMAGERIE, BIOMATÉRIAUX	M. SALMON	M. ATTAL Mme BENBELAID Mme BENOÎT A LA GUILLAUME (MCF) M. BOUTER M. CHARRIER M. CHERRUAU M. FLEITER Mme FRON CHABOUIS Mme MANGIONE Mme TILOTTA
	PROFESSEURS ÉMÉRITES	M. BÉRENHOLC Mme BRION M. LASFARGUES M. LAUTROU M. LEVY	M. PELLAT M. PIERRISNARD M. SAFFAR Mme WOLIKOW

Liste mise à jour le 04 novembre 2019



## Remerciements

---

**À Mme le Professeur Marysette Folliguet**

*Docteur en Chirurgie dentaire*

*Spécialiste qualifiée en Médecine bucco-dentaire*

*Docteur en Sciences odontologiques*

*Doctorat d'État en Odontologie*

*Professeur des Universités, UFR d'Odontologie - Montrouge*

*Praticien Hospitalier, Assistance Publique- Hopitaux de Paris*

*Vice-Doyen de l'UFR d'Odontologie - Montrouge*

*Chef de Service de l'hôpital Louis-Mourier*

*Chevalier de l'ordre national de la légion d'honneur*

*Officier de l'ordre des palmes académiques*

Merci de me faire l'honneur de présider ce jury de thèse d'exercice. Je vous suis reconnaissante de votre bienveillance et de votre disponibilité que vous m'avez témoignées tout au long de mes années d'étude au sein de votre service. Veuillez trouver dans cette thèse le témoignage de mon profond respect et de mon estime à votre égard.





**À Mme le Professeur Élisabeth Dursun**

*Docteur en Chirurgie dentaire*

*Ancien Interne des Hôpitaux*

*Docteur de l'Université Paris Nord*

*Professeur des Universités, UFR d'Odontologie - Montrouge*

*Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

Merci de me faire l'honneur d'être à ce jury de thèse. Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à ma thèse. Veuillez trouver dans cette thèse le témoignage de mon plus grand respect.



**À Mme le Docteur Arabelle Vanderzwalm**

*Docteur en Chirurgie dentaire*

*Docteur de l'Université Paris Descartes*

*Maître de Conférences des Universités, UFR d'Odontologie - Montrouge*

*Praticien Hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

Qui me fait l'honneur d'être présente à ce jury de thèse. Je vous remercie pour votre bienveillance, votre confiance et vos précieux conseils, qui m'ont permis d'avoir confiance en mon travail. Veuillez trouver dans cette thèse le témoignage de ma gratitude.



**À Mme le Docteur Anne- Margaux Collignon**

*Docteur en Chirurgie dentaire*

*Docteur de l'Université Paris Descartes*

*Maître de Conférences des Universités, UFR d'Odontologie - Montrouge*

*Praticien hospitalier, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris*

Merci de m'avoir accordée votre confiance en acceptant de diriger ma thèse, et pour votre implication dans ce travail. Merci pour votre pédagogie et votre rigueur, pour votre bienveillance et votre soutien, qui ont suscité mon intérêt pour l'endodontie. Veuillez trouver dans cette thèse le témoignage de ma profonde reconnaissance.



**À Mme le Docteur Charlène Lesieur**

*Docteur en Chirurgie dentaire*

*Assistant Hospitalo-Universitaire, UFR d'Odontologie - Montrouge*

Charlène, je suis très heureuse de t'avoir dans mon jury de thèse.  
Merci pour ta présence, ta gentillesse, ta sincérité, ta confiance, ton  
aide, ton soutien, et plus que tout pour ton amitié !





**A ma maman, à mon papa,** merci pour votre amour inconditionnel, votre soutien sans faille et votre éducation. Merci de m'avoir toujours poussée à travailler et à réussir, et de prendre soin de moi.

**A Anna et à Akka,** mes 2<sup>nd</sup> parents, qui sont toujours là pour leur petite sœur. Merci pour votre confiance, vos conseils, votre amour, et de me donner toujours tout ce qu'il faut pour avancer.

**A Givi et à Kamal,** merci pour votre soutien, votre compréhension, votre humour et merci de supporter votre belle-sœur.

**A mon petit chéri Quentin et à ma princesse Lina,** mes merveilleux neveux, merci d'avoir illuminé ces sept dernières années avec vos sourires, vos câlins et votre amour. Je serai toujours votre Pria.

A tous mes **enseignants** : ma gratitude pour votre pédagogie, votre encadrement et vos motivations. Je tiens à remercier **Pr Colombier, Dr Santucci, Dr Collignon, Dr Sevin et Dr Verma,** pour l'intérêt que vous avez porté à partager votre savoir-faire, et pour votre confiance.

**A ma binôme, Camille,** merci pour ta bonne humeur, ton humour, et ton soutien, qui ont rendu agréable notre externat. « Fais le lion Rayan ! » ne disparaîtra pas de nos mémoires ! Au delà de binôme, merci d'être plus qu'une très bonne amie !

**A mes meilleures amies Elodie et Natacha,** vous êtes irremplaçables. Merci pour tout ce que vous avez fait pour moi, tous les moments passés ensemble, tout ce que vous m'avez fait découvrir, tout ce qu'on partage, merci de m'avoir considérée comme une des vôtres. J'ai de la chance de vous avoir.

**A ma belle Vicky,** merci pour ta bonne humeur, ton écoute bienveillante et ta présence malgré les distances. Merci d'être restée celle que j'ai rencontrée en P1.

**A ma famille de Colombes : Fatou** pour ta générosité, **Alice** pour ta patience, **Patrick** pour ta confiance, vous avez supporté ma bonne humeur, mes crises de colères, mes larmes et ma franchise ! Merci pour votre sincère amitié.

A mes amis de lycée que j'adore : **Soizic, Lise, Célia, Laurie, Agathe, Adrien, Vincent, Paul et Valentin,** merci pour tous ces moments de complicité, tous ces délires et fous rires.

**A mes amis d'enfance, Jénanie et Kévin,** merci de m'avoir supportée pendant toutes ces années. J'ai hâte de voir ce que l'avenir nous réserve.

Merci à **Mathilde, Stéph, Pierre, Momo, Carole,** je suis très heureuse de vous avoir eu à mes côtés.

A tous ces moments partagés avec **les Colombiens : Alexandre C, Sandrine, Falco, Camille Gruber, Chloé Villain, Josué, Mai Vi, Jules C, Alexander A...**

Un grand merci à **Julien Po et Dr Alchalabi**, pour votre aide dans ce travail.

A **Dr Brunon**, pour la confiance que vous m'aviez accordée en me recrutant au sein de votre cabinet, et pour votre bienveillance.

A **Delphine**, pour ta gentillesse et tes précieux conseils.

A mes coéquipières : **Claire, Elise, Stéphanie, Valérie et Viviane**

A **Victor**, pour ton amour.

# Table des matières

---

<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>3</b>
<b>1 : AMELOGENESE IMPARFAITE HEREDITAIRE</b> .....	<b>4</b>
1.1 DEFINITION ET PREVALENCE .....	4
1.2 ASPECTS GENETIQUES .....	4
1.2.1 Les gènes impliqués .....	4
1.2.2 Les modes de transmission .....	5
1.3. CARACTERISTIQUES HISTOLOGIQUES .....	6
1.3.1 La composition minérale .....	6
1.3.2 La dentine .....	7
1.4. LA CLASSIFICATION .....	7
1.4.1 Type I : forme hypoplasique.....	8
1.4.2 Type II : forme hypomature .....	8
1.4.3 Type III : forme hypocalcifiée .....	8
1.4.4 Type IV : forme mixte hypoplasique et hypomature avec taurodontisme .....	8
<b>2 : PRESENTATIONS CLINIQUES</b> .....	<b>10</b>
2.1. PRESENTATION DES PATIENTES.....	10
2.1.1. Entretien clinique.....	10
2.2. EXAMEN CLINIQUE .....	10
2.2.1 Examen exo-buccal.....	10
2.2.2 Examen endo-buccal.....	11
2.3. EXAMEN RADIOLOGIQUE .....	13
2.3.1 La panoramique.....	13
2.3.2 Les rétrocoronaires et les rétroalvéolaires .....	15
2.4. DIAGNOSTIC.....	15
2.4.1 Aspects histologiques .....	16
2.4.2 Composition protéique .....	16
2.4.3 Les mutations et leurs modes de transmission .....	16
<b>3 : PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE</b> .....	<b>18</b>
3.1. PLAN DE TRAITEMENT .....	18
3.1.1. Urgence et temporisation.....	18
3.1.2. Enseignement à l'Hygiène Orale (EHO) et Education thérapeutique .....	19
3.2. PHASE D'ELIMINATION DES FOYERS INFECTIEUX .....	19

3.2.1. Restaurations directes .....	19
3.2.2. Retraitements endodontiques .....	21
3.3. PHASE PROTHETIQUE .....	22
3.3.1. Les restaurations indirectes.....	22
3.3.2. Le collage.....	23
3.3.3. Recul clinique.....	23
3.3.4. Les facettes.....	24
3.4. MAINTENANCE .....	24
<b>4 : L'ASPECT FINANCIER.....</b>	<b>26</b>
4.1. AFFECTION DE LONGUE DUREE (ALD) .....	26
4.1.1. Les modalités de demande .....	26
4.1.2. Les pathologies concernées par l'ALD.....	26
4.1.3. AIH et ALD.....	27
4.2. AIDE FINANCIERE INDIVIDUELLE.....	27
4.2.1. Les modalités.....	27
4.2.2. La demande .....	28
4.3. NOUVELLE CONVENTION NATIONALE DES CHIRURGIENS-DENTISTES DE 2018-2023 .....	28
4.3.1. Complexité de cette nouvelle convention .....	28
4.3.2. L'amélioration de l'accès aux soins .....	29
4.3.3. La prévention bucco-dentaire.....	29
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>30</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE .....</b>	<b>31</b>
<b>TABLE DES FIGURES.....</b>	<b>33</b>
<b>TABLE DES TABLEAUX.....</b>	<b>34</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>35</b>

## Introduction

---

L'Amélogénèse Imparfait Héréditaire (AIH) est une maladie génétique rare, regroupant un ensemble d'anomalies de structure de l'émail, pouvant aussi bien affecter la denture temporaire que définitive. Toutes les anomalies de l'AIH n'ont pas le même mécanisme, mais elles présentent la même conséquence : un émail fragilisé. Ainsi, les patients atteints d'AIH sont plus susceptibles à la maladie carieuse et aux fractures amélaire, et rapportent une sensibilité dentaire et un préjudice esthétique. De plus, cette atteinte peut être poly-syndromique, c'est-à-dire associée à des maladies de santé générale (notamment rénale). Ainsi le diagnostic précoce et la prise en charge rapide de l'AIH permettent d'améliorer la qualité de vie des patients.

En nous appuyant sur le cas de deux patientes respectivement âgées de 16 et 18 ans, issues de la même fratrie, et soignées au sein du service médecine bucco-dentaire de l'hôpital Louis Mourier (APHP de Colombes), cette thèse a pour objectif de mettre en avant la complexité de la prise en charge médicale et administrative de cette maladie. En effet, il faut soigner voire restaurer chaque dent en alliant la demande esthétique et les moyens financiers du patient. De plus, il faut mettre en place un traitement global et pluridisciplinaire impliquant l'odontologie conservatrice, endodontique, prothétique et pédiatrique.

Dans un premier temps, nous allons définir l'amélogénèse imparfaite héréditaire, ses différentes formes, et se concentrer sur celle dont sont atteintes les patientes.

Puis dans un second temps, nous allons présenter les deux cas cliniques et nous allons développer l'option thérapeutique qui répond le plus aux attentes des patientes.

Enfin, la dernière partie sera consacrée à l'aspect administratif complexe et aux solutions envisageables, pour pallier au problème financier.

# 1 : Amélogénèse imparfaite héréditaire

---

## 1.1 Définition et prévalence<sup>1</sup>

L'amélogénèse imparfaite héréditaire (AIH) constitue un groupe d'altérations du développement de l'émail. Elle affecte la structure et l'apparence clinique de l'émail au niveau des dentures temporaire et/ou définitive, de façon plus ou moins identique. Ces anomalies ont une origine héréditaire et ne sont pas associées à une maladie systémique, même s'il existe une association avec d'autres anomalies morphologiques ou biochimiques. De même, il existe aussi une association entre AIH et maladie syndromique, dont la plus connue est la néphrocalcinose, qui est une atteinte rénale.

Cette maladie se situe parmi les maladies rares car sa prévalence varie de 1/700 à 1/4000 selon les populations étudiées.

## 1.2 Aspects génétiques

### 1.2.1 Les gènes impliqués <sup>2</sup>

L'AIH est due à des mutations au niveau des gènes responsables du codage des protéines matricielles de l'émail et de sa maturation. L'identification de ces gènes, via un test génétique, permet d'améliorer nos connaissances sur les mécanismes moléculaires impliqués, et d'avoir une approche personnalisée du patient.

#### 1.2.1.1. Gènes initialement mis en évidence

- Le gène AMELX<sup>3</sup> code pour l'amélogénine, une protéine majoritaire de la matrice amélaire, et qui intervient dans la régulation de la croissance des prismes amélaire.
- Le gène ENAM<sup>4</sup> code pour l'énaméline, ayant un rôle dans la minéralisation de l'émail et dans la croissance des cristaux d'émail.
- Le gène MMP-20<sup>5</sup> code pour l'énamélysine, qui clive les amélogénines.

---

<sup>1</sup> Aldred, Bloch-Zupan, et Crawford, « Amélogénèse imparfaite ».

<sup>2</sup> Sceosole, « Prise en charge et réhabilitation prothétique d'un enfant atteint d'amélogénèse imparfaite ».

<sup>3</sup> U.S. National Library of Medicine, « AMELX gene ».

<sup>4</sup> U.S. National Library of Medicine, « ENAM gene ».

<sup>5</sup> U.S. National Library of Medicine, « MMP20 gene ».

- Le gène KLKL4<sup>6</sup> codant pour la kallikréine, qui est une sérine protéase, joue un rôle dans la maturation des améloblastes.
- Le gène DLX3<sup>7</sup> codant pour un facteur de transmission de protéine de régulation, a un rôle dans la morphogenèse craniofaciale.

#### 1.2.1.2. Les autres gènes

- Le gène FAM83H code pour une protéine intracellulaire<sup>8</sup>.
- Le gène SLC24A4<sup>9</sup> code pour une protéine permettant le transport membranaire d'ions.
- Le gène LAMB3<sup>10</sup> code pour la sous unité Bêta de la laminine 5, ayant plusieurs rôles cellulaires.
- Le gène WDR27 code pour une protéine, qui permet de maintenir la cohésion épithélio-mésenchymateuse.
- Le gène ITGB6<sup>11</sup> code pour une intégrine.
- Le gène C4orf26 code pour une phosphoprotéine de la matrice extracellulaire, ayant un rôle dans la minéralisation de l'émail durant l'amélogénèse.
- Le gène AMBN<sup>12</sup>, il code pour l'améloblastine, assurant l'adhésion des améloblastes sécréteurs à la matrice amélaire.

#### 1.2.2 Les modes de transmission <sup>13</sup>

Chacun des gènes précédemment cités ont un mode de transmission différent. Nous allons donc faire un rappel des modes de transmission impliqués dans l'AIH

##### 1.2.2.1. Autosomique dominant

La transmission se fait par les chromosomes non sexuels. La présence d'un allèle morbide suffit pour être atteint.

---

<sup>6</sup> U.S. National Library of Medicine, « KLK4 gene ».

<sup>7</sup> U.S. National Library of Medicine, « DLX3 gene ».

<sup>8</sup> Xin et al., « Novel FAM83H mutations in patients with amelogenesis imperfecta ».

<sup>9</sup> U.S. National Library of Medicine, « SLC24A4 gene ».

<sup>10</sup> U.S. National Library of Medicine, « LAMB3 gene ».

<sup>11</sup> U.S. National Library of Medicine, « ITGB6 gene ».

<sup>12</sup> U.S. National Library of Medicine, « AMBN gene ».

<sup>13</sup> Quandalle, « Évaluation parodontale des patients atteints d'amélogénèse imparfaite héréditaire : une étude rétrospective ».

### 1.2.2.2. Autosomique récessif

La transmission se fait par les chromosomes non sexuels. Ce mode de transmission nécessite la présence de deux allèles atteints pour être malade, ce qui implique l'existence de porteurs sains. Ce mode de transmission présente quelques caractéristiques :

- Toutes les générations ne sont pas touchées.
- La probabilité d'être concerné est identique pour les deux sexes.
- Les deux parents doivent être porteurs pour que l'enfant soit atteint.

### 1.2.2.3. Récessif lié à l'X

La transmission se fait par les chromosomes sexuels, en l'occurrence X. Il faut deux allèles mutés pour que la maladie s'exprime, donc il existe des porteurs sains, qui sont obligatoirement les mères des enfants atteints. En effet les hommes étant homozygotes pour le chromosome X, les pères des enfants atteints sont obligatoirement eux aussi touchés par l'AIH. Ce mode de transmission présente quelques caractéristiques :

- Les hommes sont donc plus atteints que les femmes.
- Un père atteint ne transmettra l'allèle morbide qu'à ses filles, de plus la fille d'un père atteint sera forcément porteuse.

## 1.3. Caractéristiques histologiques

### 1.3.1 La composition minérale

La composition minérale de l'émail dans certaines formes de l'AIH est inférieure à celle de l'émail sain, voire même équivalente à celle de la dentine<sup>14</sup>. Cette réduction quantitative de minéraux explique la diminution de radiodensité de l'émail, et une susceptibilité augmentée aux fractures.

De plus, la structure prismatique est perturbée par la présence anormale de matrice protéique sécrétée par les améloblastes. En effet, au sein de l'émail sain, cette matrice protéique est réduite en volume et en taille, permettant ainsi la croissance des cristaux d'hydroxyapatite lors de l'amélogénèse. Mais au sein d'un émail atteint de l'AIH, la rétention de la matrice organique inhibe cette maturation.

---

<sup>14</sup> Bäckman et Angmar-Månsson, « Mineral distribution in the enamel of teeth with amelogenesis imperfecta as determined by quantitative microradiography ».



### 1.3.2 La dentine

L'exposition au milieu buccal de la dentine entraîne une stimulation des odontoblastes, aboutissant à une apposition de dentine réactionnelle, et ainsi à l'oblitération partielle des tubuli dentinaires<sup>15</sup>.

La dentine sous jacente à un émail atteint d'AIH présente un taux élevé de minéraux (Cf Annexe n° 1), afin de compenser l'altération minérale de l'émail, donnant ainsi un aspect sclérotique à la dentine.

### 1.4. La classification

De nombreuses classifications ont été proposées au cours des quarante dernières années pour décrire l'AIH. Différents critères ont été pris en compte dans le diagnostic : le mode de transmission, les manifestations cliniques, l'étiologie<sup>16</sup>. Aldred et al. ont proposé en 2003 une nouvelle classification<sup>17</sup>. En effet, ils ont suggéré d'aborder en premier lieu le mode de transmission, avant de décrire le phénotype, contrairement aux classifications qui avaient été proposées avant.

Tableau 1 : Classification reliant le génotype au phénotype

Mode de transmission	Bases moléculaires (quand elles sont connues)	Résultats biochimiques	Phénotype
Autosomique dominant Ou Autosomique récessif Ou Lié à l'X Ou Cas isolé	Chromosome concerné  Locus  Mutation	Conséquences des mutations  (quand elles sont connues)	Description des caractéristiques clinique  Et/ou Caractéristiques radiographiques  Et/ou Autres signes cliniques

Source : Foucault, « Prise en charge thérapeutique de l'amélogénèse imparfaite héréditaire chez l'enfant », 2007, d'après Adred et al, « Amelogenesis imperfecta : a classification and catalogue for the 21st century », 2003.

<sup>15</sup> Sánchez-Quevedo et al., « Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta : a quantitative X-ray histochemical study ».

<sup>16</sup> Smith et al., « Amelogenesis imperfecta ; genes, proteins, and pathways ».

<sup>17</sup> Aldred, Savarirayan, et Crawford, « Amelogenesis imperfecta : a classification and catalogue for the 21st century ».

Toutefois, la classification de Wiktop (1988) reste la référence quand aucune information génétique n'est connue. Cette classification se base sur les phénotypes cliniques des patients atteints d'AIH, et les relie aux modes de transmission. Elle regroupe quinze sous phénotypes, sous quatre formes d'AIH : Hypoplasique, Hypomature, Hypominéralisée et la forme mixte<sup>18</sup>.

#### **1.4.1 Type I : forme hypoplasique**

Cette forme d'AIH présente un défaut quantitatif de l'émail, et touche souvent les deux dentures. L'émail est dur, et translucide, mais son épaisseur est réduite. La morphologie des dents atteintes est anormale avec des puits et des rainures. Les dents ont souvent une couleur jaune- blanc ou jaune-brun.

Radiologiquement, l'émail présente une radio-opacité normale, le distinguant de la dentine.

#### **1.4.2 Type II : forme hypomature**

L'émail a une épaisseur normale, le défaut amélaire dans cette forme est donc qualitatif. L'émail est plus ou moins dur, et présente une apparence tachetée. Quand la surface de l'émail est molle, la dent est plus vulnérable à l'usure. Les dents ont une couleur jaunâtre.

Radiologiquement, l'émail a une radio-opacité similaire à celle de la dentine.

#### **1.4.3 Type III : forme hypocalcifiée**

Cette forme correspond aussi à un défaut qualitatif de l'émail, survenant durant sa minéralisation. L'émail présente une épaisseur normale, mais est vulnérable à l'usure à cause de la fragilité de structure. Il présente également un aspect crayeux et se colore rapidement. En effet, il prend une couleur jaune-brun ou orange pour devenir brônâtre.

Radiologiquement, il y a peu de contraste entre l'émail et la dentine.

#### **1.4.4 Type IV : forme mixte hypoplasique et hypomature avec taurodontisme**

Ce type d'AIH présente un mélange de caractéristiques entre les formes hypomature et hypoplasique, en étant associé au taurodontisme. L'émail a une épaisseur normale, voire un peu plus fine que la normale, avec des marbrures jaune-brun, et des anomalies de surfaces telles que des puits. Radiologiquement, il y a peu de contraste entre émail et dentine, et le taurodontisme est visible :

---

<sup>18</sup> Gadhia et al., « Amelogenesis imperfecta : an introduction »; Charrière, « Prise en charge d'un cas d'amélogénèse imparfaite par CFAO directe. Volume 1, Physiopathologie et plan de traitement »; Foucault, « Prise en charge thérapeutique de l'amélogénèse imparfaite héréditaire chez l'enfant ».

élongation de la chambre pulpaire, d'ûe à une apicalisation de la furcation, dépassant ainsi la moitié de la hauteur corono-apicale.

## 2 : Présentations cliniques

---

### 2.1. Présentation des patientes

Z.A et Z.K sont deux adolescentes, respectivement âgées de 18 et de 16 ans. Elles sont les dernières d'une fratrie, composée de quatre enfants. Quand elles ont consulté en 2018, Z.A était encore mineure.

#### 2.1.1. Entretien clinique

- Lors de l'interrogatoire médical, les deux patientes présentent aucun problème de santé, mais ont des antécédents de soins dentaires, et une appréhension vis-à-vis des séances.
- Leur motif de consultation est une prise en charge orthodontique. En effet, Z.A a été adressée par un confrère du service de chirurgie maxillo-faciale et de stomatologie, qui a constaté « une dysharmonie dento-maxillaire avec des canines ectopiques et en plus une qualité hypoplasique de l'émail. »
- Situation familiale : la mère nous explique qu'elle est séparée de son conjoint et qu'elle est seule à financer les soins de ses enfants.
- Antécédent familial : les parents, ainsi que les deux autres enfants de la fratrie ne présentent pas d'anomalie de l'émail d'après la mère.
- Les deux adolescentes ont arrêté leurs études après le collège, et sont à la recherche d'un cursus. Elles sont esthétiquement gênées de leur sourire, et rapportent des sensibilités lors de la mastication.
- Habitudes de brossage : brossage deux fois par jour avec une brosse à dent manuelle médium, absence de brossage interdentaire

### 2.2. Examen clinique

#### 2.2.1 Examen exo-buccal

Z.A n'a pas eu de photos exobuccales, elle présente :

- de face : un visage ovalaire, asymétrique et non équilibré ;
- de profil : un profil cisfrontal, une dolicocephalie ;
- de face avec le sourire : pas de décalage de la ligne interincisive, ne découvre pas les dents mandibulaires, corridor plus large à gauche qu'à droite, et une ligne du sourire harmonieuse.

Nous allons donc décrire les photos exobuccales de Z.K.

Figure 1 : Photos exobuccales de Z.K



Source : Dr Alchalabi, 2018.

Z.K présente :

- de face : un visage ovalaire, asymétrique, non équilibré ;
- de profil : un profil cis-frontal, une prochéilie de la lèvre inférieure, une éversion de la lèvre inférieure ;
- de face avec le sourire : décalage à droite de la ligne interincisive supérieure, elle ne découvre pas les dents antérieures mandibulaires, un corridor large, ligne du sourire dysharmonieuse.

### 2.2.2 Examen endo-buccal

Figure 2 : Photos intra-orales de Z.A



Source : Auteur, 2019.

Figure 3 : Photos intra-orales de Z.K



Source : Dr Alchalabi, 2018.

Tableau 2 : Résumé des examens cliniques endo-buccaux

	Z.A	Z.K
Examen ostéo-muqueux	- rien à signaler	- rien à signaler
Examen parodontal	- gingivite modérée caractérisée par une inflammation gingivale marginale et papillaire modérée, due à la présence de plaque et de restaurations proximales inadaptées	- gingivite modérée caractérisée par une inflammation gingivale marginale et papillaire modérée, due à la présence de plaque
Examen dentaire	- aspect amélaire atypique : de teinte normale à jaune brúnatre, lisse et brillant, s'effritant sur certaines dents au passage de la sonde. - restaurations résines avec reprises carieuses ou inadaptées.	- aspect amélaire atypique : émail de teinte normale à jaune brúnatre et des taches brunes, et des puits, l'émail semble lisse et brillant. - 47 sous capuchon muqueux, et cuspide MV de 37 en occlusion -> retard d'éruption - reprise carieuse sous restaurations. - lésions carieuses actives.

Examen occluso-fonctionnel	Statique : classe II 2, proalvéolie supérieure, position ectopique de 13 et 23. Encombrement dans les secteurs antérieurs.	Statique : classe II 2, avec position ectopique de 13, 15 et 43. Encombrement dans les secteurs antérieurs.
----------------------------	--	---

Source : Auteur, 2018.

## 2.3. Examen radiologique

L'examen radiologique réalisé en première intention est la radio panoramique, et pour plus d'informations les rétrocoronaires et rétro-alvéolaires sont ensuite réalisés. L'examen radiologique reste un examen complémentaire à l'examen clinique, et va nous apporter les éléments nécessaires pour confirmer le diagnostic.

### 2.3.1 La panoramique

Figure 4 : Panoramique de Z.A



Source : Auteur, 2018.

La radiographie panoramique de Z.A met en évidence :

- la présence de toutes les dents de la denture d'adulte et l'absence des dents de sagesse ;
- la présence de chambre pulpaire avec une forme normale, donc pas de taurodontisme ;
- des dents dévitalisées : 25, 27, 46 ;
- de nombreuses restaurations dentaires ;
- les structures anatomiques environnantes semblent présenter aucun défaut.

Figure 5 : Panoramique de Z.K



Source : Dr Alchalabi, 2018.

La radiographie panoramique de Z.K met en évidence :

- la présence de toutes dents de la denture d'adulte, sauf 37 et 47 qui ont un retard d'éruption avec une apexogenèse quasi terminée mais leur couronnes ne sont pas encore dans le plan d'occlusion ;
- les germes de 18, 28, 38 et 48 ;
- les limites de la racine de 43 ne sont pas distinguables, et superposition de 14 et 15 ;
- la présence de chambre pulpaire avec une forme normale, donc pas de taurodontisme ;
- de nombreuses restaurations dentaires ;
- les structures anatomiques environnantes semblent présenter aucun défaut.



### 2.3.2 Les rétrocoronaires et les rétroalvéolaires

Figure 6 : Rétrocoronaires de Z.A



Source : Auteur, 2018.

Les rétrocoronaires ou rétroalvéolaires de Z.A ont permis de mettre en évidence :

- du tartre : des spicules sont visibles en mésial de 16, en mésial de 46 ;
- des lésions carieuses : en mésial de 17, en distal de 25 ;
- des restaurations inadaptées, défectueuses ou nocives avec des reprises carieuses : 47, 17, 25, 27, 36 et 37 ;
- la présence d'une couche fine peu radio-opaque sur toutes les dents, qui correspond à l'émail ;
- le peu, voire absence, de différence de radio-opacité entre l'émail et la dentine.

### 2.4. Diagnostic

Les éléments cliniques et radiologiques nous permettent d'émettre une hypothèse de diagnostic clinique de cette forme d'AIH. Il s'agit selon les critères de la classification de Wiktop (1988), d'une amélogénèse imparfaite de type II hypomature de sous-type A<sup>19</sup>.

En effet, en reprenant les éléments cités au dessus, les deux patientes présentent :

- cliniquement : des hypersensibilités, un émail lisse, de teinte normale à jaune brúnatre, qui se décolle de l'émail au passage de la sonde.
- radiologiquement : une épaisseur d'émail fine, avec une radio-opacité, qui la distingue peu ou pas de la dentine sous-jacente.

---

<sup>19</sup> Charrière, « Prise en charge d'un cas d'amélogénèse imparfaite par CFAO directe. Volume 1, Physiopathologie et plan de traitement ».

### **2.4.1 Aspects histologiques**

L'amélogénèse imparfaite hypomature est un défaut qualitatif de l'émail, dû à une anomalie de maturation de l'émail lors de l'amélogénèse. En effet, la rétention de la matrice protéique amélaire, au sein de l'émail atteint d'AIH hypomature, inhibe la croissance des cristaux d'hydroxyapatite. Wright et al. ont mis en évidence la présence anormale de matière organique (5 % dans l'émail atteint d'AIH contre 0,1 % dans l'émail sain) qui obstrue les cristaux. Par conséquent, les cristaux ont une taille (plus large) et une morphologie (en forme d'assiette, ou d'aiguille) altérées, engendrant une altération de la morphologie des prismes.

### **2.4.2 Composition protéique**

La rétention de matière organique peut être expliquée par un défaut dans le clivage des protéines matricielles, ou bien par une activité anormale des protéinases de la matrice amélaire. J.T Wright et al<sup>20</sup>, ont caractérisé les protéines de l'émail atteint d'AIH hypomature, et ont montré une quantité augmentée de protéines, avec pour la majorité d'entre elles une composition en acides aminés typiques des amélogénines (notamment composées de proline et d'histidine). Le profil des protéines retrouvées dans cette étude souligne l'arrêt de la maturation au début de la minéralisation de l'émail hypomature.

### **2.4.3 Les mutations et leurs modes de transmission <sup>21</sup>**

Lié au chromosome X :

- mutation de l'amélogénine (gène AMELX) dans le site de clivage de MMP20.

Autosomique récessif (mutation à l'état homozygote) :

- mutation de l'énamélysine (gène MMP20), ayant pour rôle de dégrader les amélogénines ;
- mutation de kallikréine (gène KLK4), responsable de la dégradation de la matrice organique ;
- mutation d'une protéine cytoplasmique codée par WDR72, dont la fonction au sein de l'améloblaste est inconnue ;
- mutation dans un transporteur membranaire de calcium, potassium dépendant (gène SLC24A4).

---

<sup>20</sup> Wright et Butler, « Alteration of enamel proteins in hypomaturation amelogenesis imperfecta ».

<sup>21</sup> Seymen et al., « Exonal deletion of SLC24A4 causes hypomaturation amelogenesis imperfecta »; Molla et Berdal, « Odontogénétique : cytodifférenciation dentaire et maladies rares associées ».

⇒ La structure anormale des prismes explique l'adhésion diminuée lors du collage sur l'émail atteint d'AIH hypomature. La présence de carbonates augmente la susceptibilité de l'hydroxyapatite aux attaques acides et sa solubilité<sup>22</sup>. Ainsi le risque carieux, et l'évolution d'une lésion carieuse sont plus élevés et plus rapides chez les sujets atteints<sup>23</sup> que les sujets sains, augmentant les sensibilités dentaires et compliquant l'hygiène. Ainsi, la prévalence de carie est plus élevée chez les patients atteints d'amélogenèse imparfaite qu'un patient non atteint. Même s'il n'y a pas d'étude reliant l'AIH à la prévalence de la carie, le lien est aujourd'hui avéré.

---

<sup>22</sup> Kammoun et al., « Mineral features of connective dental hard tissues in hypoplastic amelogenesis imperfecta ».

<sup>23</sup> Markovic, Petrovic, et Peric, « Clinical findings and oral rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta ».

## 3 : Prise en charge thérapeutique

---

### 3.1. Plan de traitement

Les plans de traitement ont été établis en fonction des besoins, des demandes des patientes, en prenant en considération leur motif de consultation. En effet, Z.K a d'abord consulté l'orthodontiste du service de médecine bucco-dentaire de Louis Mourier (APHP de Colombes), Dr Alchalabi, qui l'a adressé en consultation d'odontologie pour une prise en charge globale. A l'inverse, Z.A a consulté en consultation d'odontologie, en précisant que par la suite elle souhaiterait faire un traitement orthodontique.

#### 3.1.1. Urgence et temporisation

Cette phase consiste à prendre en charge la douleur, traiter les lésions carieuses actives et profondes. En effet, les patientes présentaient des hypersensibilités plus prononcées sur certaines dents, ce qui a nécessité de temporiser en restaurant à l'aide de Ciment Verre Ionomère Modifié par Addition de Résine (CVIMAR), selon la taille et les limites de la cavité, afin de protéger ces dents le temps de convenir d'une restauration de longue durée.

Le CVIMAR est un matériau à base de Fluoro-Amino-Silicate, d'acide polyacrylique, de résine telle que HEMA ou BisGMA, et d'eau. Ce matériau n'est pas hydrophobe, ce qui facilite sa manipulation et en fait une solution de temporisation adéquate dans certaines situations. Il présente plusieurs propriétés, qui permettent son usage en attendant de mettre une solution définitive<sup>24</sup> :

- adhésion chimique et micromécanique à l'émail et à la dentine ;
- relarguage de fluor ;
- biocompatibilité ;
- esthétiquement acceptable ;
- étanchéité immédiate ;
- prise rapide facilitant son utilisation.

---

<sup>24</sup> Markovic, Petrovic, et Peric.

Tableau 3 : Les soins d'urgence

	Z.A	Z.K
Dents à soigner d'urgence, avec douleurs au quotidien	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 37 : reprise carieuse sous composite</li> <li>- 36 : reprise carieuse sous composite</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- secteur 1 : 14 16 : lésions carieuses</li> <li>- secteur 2 : 24 25 26 27 étaient cariées</li> <li>- 46 : lésion carieuse</li> <li>- 36 : lésion carieuse</li> </ul>
Soins de temporisation	<p>Dans un premier temps : Mise en place de CVIMAR sur les deux dents.</p> <p>Dans un second temps : composite.</p>	Mise en place de CVIMAR

Source : Auteur, 2018.

### 3.1.2. Enseignement à l'Hygiène Orale (EHO) et Education thérapeutique

Les patientes présentaient une gingivite modérée, et constataient une gingivorragie provoquée lors du brossage, ce qui a d'abord nécessité un Enseignement à l'Hygiène Oral (EHO). Les techniques de brossage ont été revues, et le matériel de brossage adapté (brosse à dents souple, fil dentaire...) a été prescrit afin d'améliorer l'hygiène, diminuer l'indice de plaque, et donc l'inflammation gingivale. La prise de conscience de cette gingivite et la mise en place de bonnes habitudes de brossage a permis de diminuer ces caractéristiques, même si le chevauchement des dents antérieures et les restaurations inadaptées ne facilitent pas l'hygiène.

## 3.2. Phase d'élimination des foyers infectieux

L'élimination des foyers infectieux comprend le traitement des lésions carieuses, et des complications endodontiques, et de potentiels foyers infectieux.

### 3.2.1. Restaurations directes

Les restaurations directes consistent à soigner les caries, et de remplacer la perte de structure par des composites. Les patientes ont un risque carieux élevé, et présentent des lésions carieuses amélo-dentaires avec étendue et sévérité « superficielle », qui peuvent être traitées par des restaurations directes.

### 3.2.1.1. Les échecs

La longévité des restaurations directes est inférieure chez les sujets souffrant d'AIH que chez les patients sains. Leur taux de survie à 5 ans est de 50 % chez les patients atteints contre 80 % chez les patients non atteints<sup>25</sup>. Parmi les raisons de l'échec des soins restaurateurs mises en avant dans cette étude rétrospective, certaines sont retrouvées chez nos patientes :

- la perte ou la fracture du composite ;
- la reprise carieuse ;
- les sensibilités post-soin : dents ayant nécessité une temporisation en urgence ;
- problème esthétique : sur les dents antérieures.

Les auteurs de cette même étude ont remarqué que la longévité des restaurations composites dépendait de la sévérité de l'atteinte : plus l'atteinte amélaire était importante, moins la restauration avait de chance de durer dans le temps.

### 3.2.1.2. Une thérapeutique à minima

Chez Z.A et Z.K, certaines restaurations directes à reprendre pouvaient être remplacées par d'autres composites car leur étendue et leur sévérité n'étaient pas très importantes. En effet, même si la longévité des restaurations directes est remise en question dans l'étude rétrospective, les auteurs défendent tout de même la thérapeutique à minima et la conservation tissulaire quand cela est possible pour éviter les problèmes endodontiques. Ainsi nous avons réalisé les soins suivants :

- Z.A : 17, 16, 24, 26, 45 ;
- Z.K : 21, 11, 12, 36.

---

<sup>25</sup> Pousette Lundgren et Dahllöf, « Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta : a cross-sectional, retrospective study ».

Figure 7 : Photos intrabuccales de soins composites refaits sur 26 et 45 chez Z.A



Source : Auteur, 2019.

### 3.2.2. Retraitements endodontiques

Z.A présentait des dents dévitalisées : 25, 27 et 46, qui ont nécessité un retraitement endodontique (RTE) en raison :

- d'une symptomatologie à la mastication et à la palpation sur 27, dont le diagnostic d'abcès apical aigu a été posé ;
- d'une obturation coronaire non étanche, avec reprise carieuse, sur 25, 27 et 46 ;
- d'une image radio-claire apicale sur 25 ;
- des traitements canalaires non satisfaisants : aussi bien en longueur qu'en intensité.

Figure 8 : Rétroalvéolaires avant (à gauche) et après (à droite) retraitement endodontique

Octobre 2018



Juillet 2019



Octobre 2018



Septembre 2019



Source : Auteur.

### **3.3. Phase prothétique**

Le plan de traitement de Z.A a nécessité une phase prothétique, car les pertes de substances importantes, et les dents fragilisées devaient être restaurées, voire recouvertes.

#### **3.3.1. Les restaurations indirectes**

Les restaurations indirectes consistent à remplacer une perte de substance par une pièce prothétique, en composite ou en céramique, par le biais d'une colle. Cette thérapeutique se divise au minimum en deux séances, avec la première qui correspond à la préparation de la dent, à l'empreinte et à la prise de teinte, et la deuxième à la pose de la pièce. Cette solution thérapeutique est indiquée lorsqu'il est possible de réaliser un collage dans des parfaites de conditions d'étanchéité pour assurer la meilleure adhésion chimique et micromécanique de la pièce à la dent. De ce fait, les dents à restaurer doivent avoir des limites supra- voire juxta-gingivales, les parois résiduelles de la dent doivent être solides, et la conservation de l'émail est importante.

Après le curetage des lésions carieuses, la réalisation d'un Scellement Dentinaire Immédiat (IDS), et la remontée de marge sous un champs opératoire, nous avons décidé de réaliser chez Z.A :

- des Overlays en céramique sur : 27, 37, 46 et 47
- un Onlay en céramique sur 36



Figure 9 : Photos intrabuccales de préparation + IDS sur 36 et 37 (à gauche) et de pose de l'onlay sur 36 et de l'overlay sur 37 (à droite)



Source : Auteur, 2019.

### 3.3.2. Le collage

L'adhésion aux tissus dentaires atteints d'AIH est amoindrie comparée à l'adhésion obtenue sur des dents saines. En effet, la dureté réduite de l'émail atteint d'AIH (à cause de sa composition minérale diminuée) et les transformations de composition et de morphologie de la dentine ont un impact sur l'adhésion lors du collage. Des solutions ont été proposées afin d'améliorer le collage sur les tissus atteints d'AIH :

- l'augmentation de la durée du mordantage : n'a pas d'effet significatif sur l'augmentation de l'adhésion<sup>26</sup>
- l'usage de NaOCl à 5 %, agent déprotéinisant : l'étude menée par Faria-e-Silva et al, sur des molaires permanentes saines et atteintes de AIH, analysant l'effet l'usage de NaOCl, préalable au mordantage, sur l'adhésion des deux groupes de dents, montre aucun effet du NaOCl, voire un effet non voulu sur la dentine<sup>27</sup>.

### 3.3.3. Recul clinique

La prevalence de l'AIH étant faible, peu d'études ont été réalisées sur les cas d'AIH et leur traitement. Nous avons donc peu de recul clinique sur les traitements effectués, et possédons ce jour aucune

---

<sup>26</sup> Epasinghe et Yiu, « Effect of etching on bonding of a self-etch adhesive to dentine affected by amelogenesis imperfecta ».

<sup>27</sup> Faria-e-Silva et al., « Hardness and microshear bond strength to enamel and dentin of permanent teeth with hypocalcified amelogenesis imperfecta ».

recommandation clinique guidant la thérapeutique à suivre chez les patients atteints de AIH. Cependant certains auteurs se sont intéressés à cette question, et ont réalisé une revue des articles disponibles sur le sujet afin de proposer quelques « guidelines »<sup>28</sup>:

- la longévité et le taux de succès des restaurations indirectes sont meilleurs que ceux des restaurations directes chez les patients atteints de AIH
- la longévité et la qualité des restaurations en céramique étaient importantes
- il est suffisant de retirer juste l'émail affecté, et que cela engendrait peu de complications endodontiques
- les restaurations indirectes permettaient une meilleure hygiène
- la satisfaction des patients relevant de l'amélioration esthétique, et de la diminution de sensibilités suite aux restaurations indirectes

### **3.3.4. Les facettes**

Afin d'améliorer son sourire, nous avons proposé à Z.A des facettes collées en céramique dans le secteur antérieur maxillaire, qui est plus visible que le secteur antérieur mandibulaire. Les facettes en céramiques sont couramment proposées lorsque le patient a une gêne esthétique, et lorsque les dents sont vitales et ont déjà eu plusieurs restaurations composites. Elles respectent ainsi le gradient thérapeutique grâce à une préparation à minima, évitant ainsi la couronne. Cette thérapeutique est aussi proposée en cas d'AIH, mais il faut prendre en considération l'atteinte amélaire des dents et la préservation de la jonction amélo-dentinaire<sup>29</sup>.

La réalisation du plan de traitement n'étant pas terminée, nous n'avons pas de photos intrabuccales ce jour de cette étape.

### **3.4. Maintenance**

La maintenance est une étape essentielle dans un plan de traitement car elle permet de suivre les traitements réalisés, et de permettre leur maintien dans le temps. Cette étape permet aussi au praticien de suivre l'évolution en bouche des soins réalisés, et d'améliorer ses pratiques.

Souvent elle correspond à :

- une maintenance parodontale : contrôle de l'hygiène orale, de l'indice de plaque et remotivation du patient

---

<sup>28</sup> Strauch et Hahnel, « Restorative treatment in patients with amelogenesis imperfecta : a review ».

<sup>29</sup> Chauvin, « Les facettes céramiques par CFAO en méthode directe et indirecte : indications et protocoles ».

- une maintenance prothétique : réévaluation des restaurations réalisées afin de voir si elles sont toujours adaptées
- suivi du patient : le patient pourra aussi faire part de ses gênes, et de ses nouvelles demandes

## 4 : L'aspect financier

---

### 4.1. Affection de Longue Durée (ALD) <sup>30</sup>

L'Affection de Longue Durée (ALD) a été mise en place par la sécurité sociale afin de permettre la prise en charge des patients atteints d'une maladie chronique, nécessitant un traitement prolongé et une thérapeutique particulièrement coûteuse. Elle concerne une liste établie de maladies, et permet d'obtenir une exonération du ticket modérateur pour les soins et les traitements liés à cette pathologie.

#### 4.1.1. Les modalités de demande

Pour faire une demande de prise en charge de l'ALD, le médecin traitant doit établir un protocole de soins, en concertation avec les autres médecins suivant l'ALD. Ce protocole reprend tous les actes et prestations nécessaires au traitement de l'ALD, et permet une meilleure circulation de l'information et une meilleure coordination entre le médecin traitant et les spécialistes.

Ce protocole de soins doit être envoyé à la Caisse Primaire d'Assurance Maladie (CPAM), et sera par la suite examinée par un médecin conseil de la CPAM, pour qu'il donne son accord.

#### 4.1.2. Les pathologies concernées par l'ALD

Toutes les pathologies, considérées comme des ALD, ne bénéficient pas d'une exonération du ticket modérateur. En effet, certaines ALD sont dites exonérantes, c'est-à-dire que le ticket modérateur est supprimé ; et d'autres sont dites non-exonérantes, elles n'ouvrent donc pas droit à l'exonération du ticket modérateur.

Tableau 4 : Pathologies concernées par ALD

ALD exonérantes	ALD non exonérantes
Affections inscrites sur la liste ALD 30	Affections nécessitant une interruption de travail ou des soins continus d'une durée prévisible égale ou supérieure à six mois
Affection dite hors liste ALD 31	
Polypathologie	

Source : Auteur, d'après Caisse nationale de l'assurance maladie, « Qu'est-ce qu'une affection de longue durée ? », 2019.

---

<sup>30</sup> Institut national de la statistique et des études économiques, « Affections de longue durée / ALD » ; Caisse nationale de l'assurance maladie, « Qu'est-ce qu'une affection de longue durée ? »

### **4.1.3. AIH et ALD**

Pour des pathologies dentaires chroniques, comme l'AIH, la demande d'ALD peut être effectuée par le chirurgien-dentiste, mais elle doit être faite avec l'accord du médecin traitant. Bien que l'AIH soit chronique et peut impliquer des soins onéreux, sa prise en charge comme une ALD n'est pas systématique. En effet, les CPAM étant indépendantes les unes des autres, les demandes d'ALD ne semblent pas être traitées selon les mêmes critères. La littérature n'apporte pas plus de réponse à ce sujet.

Cependant, nous avons proposé aux patients d'intégrer le registre D[4] Phenodent et le projet hospitalier de recherche clinique<sup>31</sup>. Ce projet comprend des analyses génétiques, qui permettent de confirmer le diagnostic d'AIH, de mettre en avant le gène impliqué et de mieux renseigner les patients et leur famille sur l'atteinte<sup>32</sup>. Cela pourrait aussi permettre une meilleure reconnaissance de la pathologie par l'Assurance Maladie. Mais les parents des patients n'ont pas souhaité intégrer ce registre.

## **4.2. Aide financière individuelle<sup>33</sup>**

Afin de permettre la réalisation de la phase prothétique onéreuse de son plan de traitement, la patiente Z.A, aidée de sa mère ont déposé une demande d'aide financière individuelle, auprès de leur caisse d'Assurance Maladie.

### **4.2.1. Les modalités**

L'aide financière individuelle peut être exceptionnellement accordée au patient par le service d'action sanitaire et sociale de l'Assurance Maladie, pour lui venir en aide à des dépenses imprévues, liées à une situation matérielle rendue difficile par son état de santé. Plusieurs types d'aides financières sont possibles, tels que l'aide à l'accès aux soins ou bien l'obtention d'une mutuelle. Cette aide est ponctuelle, et en complément des prestations habituellement versées. Dans le cas de notre patiente, cette aide a été accordée pour permettre des soins médicalement justifiés, et des dépenses non remboursées comme les prothèses dentaires. Elle a été accordée pour une durée de soins précise, de début avril 2019 à fin juillet 2019 et pour les actes prothétiques (onlay, overlays, facettes) et les retraitements endodontiques de 25, 27 et 46. Ce délai ayant été insuffisant, nous avons demandé une prolongation du délai auprès de l'Assurance Maladie.

---

<sup>31</sup> Cuñat, « L'amélogénèse imparfaite : stratégie de prise en charge ».

<sup>32</sup> Conseil de l'Europe, « Les tests génétiques à des fins médicales ».

<sup>33</sup> Caisse nationale de l'assurance maladie, « Aides financières individuelles, les modalités pour en bénéficier ».

#### 4.2.2. La demande

Pour effectuer une demande, il faut constituer un dossier et l'adresser à sa caisse d'Assurance Maladie. Le dossier est par la suite examiné par une commission. Cette aide étant facultative, un refus ne peut être contesté mais une nouvelle demande peut être effectuée. Le formulaire de demande regroupe plusieurs informations de l'ordre de la situation financière (Cf Annexe n° 2) :

- les différents revenus perçus par la famille
- les charges financières des personnes vivant dans le même foyer
- présence ou non d'un organisme complémentaire
- autres financeurs

Il faut évidemment joindre les devis de tous les actes figurant sur le plan de traitement établi, pas ou peu pris en charge par l'Assurance Maladie, avec le dossier de demande.

#### 4.3. Nouvelle convention nationale des chirurgiens-dentistes de 2018-2023<sup>34</sup>

La nouvelle convention, effective depuis le premier avril 2019, prévoit une revalorisation de certains soins conservateurs, la prise en charge de nouveaux actes par l'Assurance Maladie et fixe des plafonds sur certains actes, notamment les soins prothétiques. Concernant notre patiente Z.A, le plan de traitement avait été établi fin 2018, et comprenait une phase prothétique importante (Cf partie 3.3 Phase prothétique p. 20-22).

##### 4.3.1. Complexité de cette nouvelle convention

La nouvelle convention est assez complexe à mettre en place car elle propose 3 paniers de soins :

- **Panier à reste à charge 0 (RAC0)** : actes prothétiques plafonnés et intégralement remboursés comme la couronne métallique
- **Panier aux tarifs maîtrisés** : actes plafonnés mais sans obligation de remboursement intégral par les complémentaires, comme la couronne céramique monolithique en zircone
- **Panier aux tarifs libres** : sans plafonnement, comme la couronne céramo-céramique

La difficulté règne aussi dans la répartition des actes remboursés, dans les 3 paniers selon 2 critères :

- la localisation dentaire
- les matériaux utilisés : métallique, céramique monolithique zircone ou hors zircone...

---

<sup>34</sup> Fédération nationale des centres de santé, « 2019-2023 : une nouvelle convention dentaire mise en oeuvre ».

### **4.3.2. L'amélioration de l'accès aux soins**

L'un des objectifs de cette nouvelle convention est de permettre aux Français un meilleur accès aux soins dentaires. En effet, beaucoup de Français renoncent aux soins dentaires en raison de leurs coûts. En revalorisant certains actes et en plafonnant d'autres, les patients seront moins freinés par l'aspect financier des soins dentaires. Dans le cas de l'AIH, toutes les dents peuvent être concernées par des soins. Cette nouvelle convention valorisant les soins conservateurs, comme les composites, et les inlays/ onlays collés, elle permet une préservation tissulaire de la dent respectant le gradient thérapeutique.

### **4.3.3. La prévention bucco-dentaire**

De plus, la prévention bucco-dentaire via les examens bucco-dentaires (M'T dents) est élargie aux enfants de 3 ans et aux jeunes de 24 ans, et devrait permettre de :

- dépister précocement (dès les premières dents temporaires) les anomalies bucco-dentaires, comme l'AIH,
- assurer un suivi des patients atteints de maladies rares, comme l'AIH
- adresser les patients atteints de maladies rares orales et dentaires dans des Centres de Compétence Maladies Rares (CCMR) (Cf Annexe n° 3),
- réaliser des soins conservateurs précocement afin de préserver le capital dentaire
- sensibiliser les patients et les parents à la santé bucco-dentaire et les pathologies associées.

## Conclusion

---

L'Amélogénèse Imparfaites Héritaire reste une maladie rare, ayant de nombreux impacts sur le patient : fonctionnel, esthétique et psychologique.

Les différentes formes cliniques rendent le diagnostic difficile, et ralentissent la prise en charge. Des moyens (ex : CCMR) sont mis en place pour améliorer la prise en charge car le praticien doit avoir une approche conservatrice et pluridisciplinaire, et doit adapter le traitement selon les particularités de la forme.

La mise en place de moyens de dépistage est nécessaire afin de prendre en charge précocement les patients atteints d'AIH, et des syndromes associés. Pour chaque patient, un test génétique diagnostique serait d'une grande aide afin de mieux comprendre les mécanismes moléculaires impliqués dans sa forme.

L'accompagnement du patient est primordial, et il faut s'assurer qu'il ait bien compris sa pathologie et les conséquences.

Mais, l'absence de guidelines quant aux thérapeutiques d'un patient atteint d'AIH et la méconnaissance de cette pathologie par l'Assurance Maladie sont des difficultés supplémentaires, et parfois des causes de l'abandon des soins par le patient.

Les différentes difficultés rencontrées nous interpellent sur le manque d'information, tant au niveau du praticien qu'au niveau du patient et compliquent la prise en charge thérapeutique. Des études plus poussées seraient donc nécessaires pour mettre en place des critères précis et universels, afin d'obtenir une meilleure prise en charge financière de l'Assurance Maladie.



## Bibliographie

---

- Aldred, M., A. Bloch-Zupan, et P. Crawford, éd. « Amélogénèse imparfaite ». In *Orphanet*, 2007. [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Ing=FR&Expert=88661](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Ing=FR&Expert=88661).
- Aldred, M. J., R. Savarirayan, et P. J. M. Crawford. « Amelogenesis imperfecta : a classification and catalogue for the 21st century ». *Oral diseases* 9, n° 1 (2003): 19-23. <https://doi.org/10.1034/j.1601-0825.2003.00843.x>.
- Bäckman, B., et B. Angmar-Månsson. « Mineral distribution in the enamel of teeth with amelogenesis imperfecta as determined by quantitative microradiography ». *Scandinavian journal of dental research* 102, n° 4 (1994): 193-97. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0722.1994.tb01178.x>.
- Caisse nationale de l'assurance maladie. « Aides financières individuelles, les modalités pour en bénéficier », 2019. <https://www.ameli.fr/assure/droits-demarches/difficultes-acces-droits-soins/aides-financieres-individuelles/aides-financieres-individuelles>.
- — —. « Qu'est-ce qu'une affection de longue durée ? », 2019. <https://www.ameli.fr/medecin/exercice-liberal/prescription-prise-charge/situation-patient-ald-affection-longue-duree/definition-ald>.
- Charrière, A. « Prise en charge d'un cas d'amélogénèse imparfaite par CFAO directe. Volume 1, Physiopathologie et plan de traitement ». Thèse d'exercice, Université Paris Descartes, 2017. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01759314/>.
- Chauvin, A. « Les facettes céramiques par CFAO en méthode directe et indirecte : indications et protocoles ». Thèse d'exercice, Université de Bordeaux, 2017. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01671680/>.
- Conseil de l'Europe. « Les tests génétiques à des fins médicales ». Conseil de l'Europe, 2012. [https://www.coe.int/t/dg3/healthbioethic/Source/fr\\_geneticTests\\_hd.pdf](https://www.coe.int/t/dg3/healthbioethic/Source/fr_geneticTests_hd.pdf).
- Cuñat, N. « L'amélogénèse imparfaite : stratégie de prise en charge ». Thèse d'exercice, Université de Toulouse, 2014. <http://thesesante.ups-tlse.fr/490/>.
- Epasinghe, D. J., et C. K. Y. Yiu. « Effect of etching on bonding of a self-etch adhesive to dentine affected by amelogenesis imperfecta ». *Journal of investigative and clinical dentistry* 9, n° 1 (2018): e12276. <https://doi.org/10.1111/jicd.12276>.
- Faria-e-Silva, A. L., R. R. De Moraes, M. De S. Menezes, R. R. Capanema, A. S. De Moura, et H. Martelli. « Hardness and microshear bond strength to enamel and dentin of permanent teeth with hypocalcified amelogenesis imperfecta ». *International journal of paediatric dentistry* 21, n° 4 (2011): 314-20. <https://doi.org/10.1111/j.1365-263X.2011.01129.x>.
- Fédération nationale des centres de santé. « 2019-2023 : une nouvelle convention dentaire mise en oeuvre ». Fédération nationale des centres de santé, 2019. <https://www.fnccs.org/2019-2023-une-nouvelle-convention-dentaire-mise-en-oeuvre>.
- Foucault, C. « Prise en charge thérapeutique de l'amélogénèse imparfaite héréditaire chez l'enfant ». Thèse d'exercice, Université de Nantes, 2007. <http://archive.bu.univ-nantes.fr/pollux/show.action?id=c4969f76-b93b-4045-9a2c-5690d78b1373>.
- Gadhia, K., S. McDonald, N. Arkutu, et K. Malik. « Amelogenesis imperfecta : an introduction ». *British dental journal* 212, n° 8 (2012): 377-79. <https://doi.org/10.1038/sj.bdj.2012.314>.
- Institut national de la statistique et des études économiques. « Affections de longue durée / ALD ». Insee, 2019. <https://www.insee.fr/fr/metadonnees/definition/c1337>.
- Kammoun, R., C. Behets, L. Mansour, et S. Ghoul-Mazgar. « Mineral features of connective dental hard tissues in hypoplastic amelogenesis imperfecta ». *Oral diseases* 24, n° 3 (2018): 384-92. <https://doi.org/10.1111/odi.12724>.

- Markovic, D., B. Petrovic, et T. Peric. « Clinical findings and oral rehabilitation of patients with amelogenesis imperfecta ». *European archives of paediatric dentistry* 11, n° 4 (2010): 201-8. <https://doi.org/10.1007/bf03262745>.
- Molla, M., et A. Berdal. « Odontogénétique : cytodifférenciation dentaire et maladies rares associées ». In *EMC Médecine buccale*. 28-020-G-10. Elsevier Masson, 2016. <http://sirius.parisdescartes.fr/login?url=http://www.em-premium.com/>.
- Pousette Lundgren, G., et G. Dahllöf. « Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta : a cross-sectional, retrospective study ». *Journal of dentistry* 42, n° 11 (2014): 1382-89. <https://doi.org/10.1016/j.jdent.2014.07.017>.
- Quandalle, C. « Évaluation parodontale des patients atteints d'amélogénèse imparfaite héréditaire : une étude rétrospective ». Thèse d'exercice, Université Paris Diderot, 2017. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02049542/>.
- Sánchez-Quevedo, M. C., G. Ceballos, J. M. García, J. D. Luna, I. A. Rodríguez, et A. Campos. « Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta : a quantitative X-ray histochemical study ». *Oral diseases* 10, n° 2 (2004): 94-98. <https://doi.org/10.1111/j.1354-523x.2003.00988.x>.
- Sceosole, K. « Prise en charge et réhabilitation prothétique d'un enfant atteint d'amélogénèse imparfaite ». Thèse d'exercice, Université Paris Descartes, 2017. <https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01525027/>.
- Seymen, F., K.-E. Lee, C. G. Tran Le, M. Yildirim, K. Gencay, Z. H. Lee, et J.-W. Kim. « Exonal deletion of SLC24A4 causes hypomaturation amelogenesis imperfecta ». *Journal of dental research* 93, n° 4 (2014): 366-70. <https://doi.org/10.1177/0022034514523786>.
- Smith, C. E. L., J. A. Poulter, A. Antanaviciute, J. Kirkham, S. J. Brookes, C. F. Inglehearn, et A. J. Mighell. « Amelogenesis imperfecta ; genes, proteins, and pathways ». *Frontiers in physiology* 8 (2017): 435. <https://doi.org/10.3389/fphys.2017.00435>.
- Strauch, S., et S. Hahnel. « Restorative treatment in patients with amelogenesis imperfecta : a review ». *Journal of prosthodontics* 27, n° 7 (2018): 618-23. <https://doi.org/10.1111/jopr.12736>.
- U.S. National Library of Medicine. « AMBN gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/AMBN>.
- . « AMELX gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/AMELX>.
- . « DLX3 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/DLX3>.
- . « ENAM gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/ENAM>.
- . « ITGB6 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/ITGB6>.
- . « KLK4 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/KLK4>.
- . « LAMB3 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/LAMB3>.
- . « MMP20 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/MMP20>.
- . « SLC24A4 gene ». Genetics Home Reference, 2020. <https://ghr.nlm.nih.gov/gene/SLC24A4>.
- Wright, J. T., et W. T. Butler. « Alteration of enamel proteins in hypomaturation amelogenesis imperfecta ». *Journal of dental research* 68, n° 9 (1989): 1328-30. <https://doi.org/10.1177/00220345890680090801>.
- Xin, W., W. Wenjun, Q. Man, et Z. Yuming. « Novel FAM83H mutations in patients with amelogenesis imperfecta ». *Scientific reports* 7, n° 1 (2017): 6075. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-05208-0>.

## Table des figures

---

Figure 1 : Photos exobuccales de Z.K .....	11
Figure 2 : Photos intra-orales de Z.A.....	11
Figure 3 : Photos intra-orales de Z.K .....	12
Figure 4 : Panoramique de Z.A .....	13
Figure 5 : Panoramique de Z.K .....	14
Figure 6 : Rétrocoronaires de Z.A.....	15
Figure 7 : Photos intrabuccales de soins composites refaits sur 26 et 45 chez Z.A .....	21
Figure 8 : Rétroalvéolaires avant (à gauche) et après (à droite) retraitement endodontique .....	21
Figure 9 : Photos intrabuccales de préparation + IDS sur 36 et 37 (à gauche) et de pose de l'onlay sur 36 et de l'overlay sur 37 (à droite) .....	23

## Table des tableaux

---

Tableau 1 : Classification reliant le génotype au phénotype .....	7
Tableau 2 : Résumé des examens cliniques endo-buccaux.....	12
Tableau 3 : Les soins d'urgence.....	19
Tableau 4 : Pathologies concernées par ALD .....	26

## Annexes

	<i>Enamel</i>		<i>Dentine</i>	
	<i>Control</i>	<i>AI</i>	<i>Control</i>	<i>AI</i>
Incisors	29.9 ± 1.8† (50)	33.1 ± 4.3 (150)	23.6 ± 1.7*† (50)	33.3 ± 3.6* (150)
Canines	30.2 ± 1.4† (50)	32.6 ± 3.3 (120)	24.9 ± 1.4*† (50)	32.5 ± 3.5* (120)
Premolars	31.2 ± 2.2† (50)	32.7 ± 3.2 (140)	24.8 ± 1.9*† (50)	33.7 ± 4.0* (140)
Molars	34.0 ± 3.0† (50)	34.3 ± 4.4 (50)	27.9 ± 1.8*† (50)	33.2 ± 3.6* (50)

**Table 2** Mean ± SD of calcium weight percentages in enamel and dentine of control and AI teeth

The number of analysis appears in parenthesis.  
 Results of the comparison in each type of tooth: \* $P < 0.001$ , † $P < 0.01$ .

Annexe 1: Mean of calcium weight percentages in enamel and dentine of control and AI teeth

Source : Sánchez-Quevedo et al., « Dentine structure and mineralization in hypocalcified amelogenesis imperfecta : a quantitative X-ray histochemical study ».

Indiquez les montants de toutes vos ressources et de celles de toutes les personnes vivant sous le même toit au cours du mois précédant la demande

Nature des ressources	Assuré	Conjoint	Enfants	Autres
<b>REVENUS LIÉS À UNE ACTIVITÉ</b>				
Salaires nets	.....€	.....€	.....€	.....€
Indemnités chômage	.....€	.....€	.....€	.....€
Indemnités journalières (sécurité sociale)	.....€	.....€	.....€	.....€
Compléments de salaires (versés par l'employeur, une mutuelle ou un régime de prévoyance)	.....€	.....€	.....€	.....€
Revenu d'activité non salariée	.....€	.....€	.....€	.....€
<b>PENSIONS ET RENTES</b>				
Pension d'invalidité	.....€	.....€	.....€	.....€
Complément d'invalidité : FSI ou complément prévoyance	.....€	.....€	.....€	.....€
Majoration tierce personne	.....€	.....€	.....€	.....€
Retraite CARSAT et autres régimes (MSA, RSI ...)	.....€	.....€	.....€	.....€
Retraites complémentaires	.....€	.....€	.....€	.....€
Pension civile et militaire	.....€	.....€	.....€	.....€
Rente accident du travail ou rente survivant	.....€	.....€	.....€	.....€
Allocation compensatrice, APA, allocation veuvage	.....€	.....€	.....€	.....€
<b>PRESTATIONS SERVIES PAR LA CAF</b>				
Revenu solidarité active (RSA)	.....€	.....€	.....€	.....€
Prime d'activité	.....€	.....€	.....€	.....€
Allocation adulte handicapé (AAH)	.....€	.....€	.....€	.....€
Allocations familiales	.....€	.....€	.....€	.....€
Allocation logement ou aide personnalisée au logement	.....€	.....€	.....€	.....€
Allocations d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH)	.....€	.....€	.....€	.....€
Autres prestations CAF (ASF, PAJE, APP, ADOPTION)	.....€	.....€	.....€	.....€
<b>REVENUS DIVERS</b>				
Prestation compensation du handicap (MDPH)	.....€	.....€	.....€	.....€
Pensions alimentaires	.....€	.....€	.....€	.....€
Bourses scolaires	.....€	.....€	.....€	.....€
Revenus locatifs, fonciers, placements bancaires	.....€	.....€	.....€	.....€
Autres ressources (préciser)	.....€	.....€	.....€	.....€
<b>TOTAL</b>	.....€	.....€	.....€	.....€

<b>AUTRES FINANCEURS</b>	
Avez-vous sollicité une autre aide auprès d'autres organismes ?	
<input type="checkbox"/> NON	<input type="checkbox"/> OUI
	<input type="checkbox"/> Mutuelle
	<input type="checkbox"/> MDPH
	<input type="checkbox"/> Conseil Départemental
	<input type="checkbox"/> Autres (à préciser) : .....

**CHARGES FINANCIÈRES DES PERSONNES VIVANT SOUS LE MÊME TOIT**

Êtes-vous	MONTANT MENSUEL	L'allocation logement ou l'APL est-elle déduite de ce montant?
<input type="checkbox"/> Locataire	..... €	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
<input type="checkbox"/> Colocataire	..... €	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
<input type="checkbox"/> Propriétaire Avez-vous un prêt en cours pour accession à la propriété ? (hors travaux) <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON  Les mensualités du crédit d'accession à la propriété sont-elles prises en charge actuellement par une assurance ? <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON	..... €	<input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
<input type="checkbox"/> Hébergé	..... €	
Pension alimentaire versée	..... €	
Surendettement <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON	..... €	
Chauffage	..... €	Est-il compris dans le loyer ? <input type="checkbox"/> OUI <input type="checkbox"/> NON
Eau	..... €	
Téléphone, portable, Internet	..... €	
Crédits (autre que celui de l'accession à la propriété)	..... €	
Impôts sur les revenus	..... €	
Taxe d'habitation	..... €	
Taxe foncière	..... €	
Assurance habitation	..... €	
Assurance voiture	..... €	
Cotisations complémentaire santé	..... €	
Tierce personne rémunérée	..... €	
Frais de dépendance	..... €	

**ORGANISME COMPLÉMENTAIRE**

La personne concernée par l'aide est-elle couverte par un Organisme Complémentaire ?  
 NON     OUI     Mutuelle     CMU Complémentaire

Nom et adresse de votre mutuelle : .....

N° de téléphone : ..... N° d'adhérent : .....

Si votre complémentaire prend en charge une partie des frais concernant votre demande, indiquez le montant : ..... €.

**Joindre OBLIGATOIREMENT la notification de participation ou de non-participation de l'organisme complémentaire, ou la simulation de remboursement**

Annexe 2 : Demande d'aide financière individuelle

Source : Caisse nationale de l'assurance maladie, « Aides financières individuelles : les modalités pour en bénéficier », 2019.

## Chaîne des acteurs : Pr

### CRMR et CCMR

#### Présentation

CRMR Coordonnateur Strasbourg

CRMR Constitutif Paris Rothschild

CCMR Angoulême

CCMR Besançon

CCMR Bordeaux

CCMR Dijon

CCMR Lyon

CCMR Marseille

CCMR Montpellier

CCMR Nancy

CCMR Nantes

CCMR Paris Créteil

CCMR Paris Pitié Salpêtrière

CCMR Reims

CCMR Rennes

CCMR Rouen

CCMR Toulouse

CCMR Tours

Annexe 3 : Liste des CRMR et des CCMR en France

Source : Centre de référence des maladies rares orales et dentaires, « Réseau O-Rares : présentation ».



Vu, le Directeur de thèse

Vu, le Doyen de l'UFR d'Odontologie - Montrouge

Docteur Anne-Margaux COLLIGNON

Professeur Louis MAMAN

Vu, le Président d'Université de Paris

Professeur Christine CLERICI

Pour le Président et par délégation,

Le Doyen Louis MAMAN



# **Prise en charge de l'amélogénèse imparfaite : considérations thérapeutiques et administratives**

## **Résumé :**

L'amélogénèse imparfaite (AI) est une maladie génétique, correspondant à une anomalie de structure de l'émail, pouvant toucher tous les membres d'une même famille. Ce défaut fragilise l'émail de toutes les dents des dentures temporaires et/ou définitive, et augmente donc la susceptibilité aux lésions carieuses par rapport aux sujets sains. La prise en charge des patients atteints d'AI est assez complexe, car il faut soigner ou restaurer chaque dent en alliant la demande esthétique et les moyens financiers du patient. De plus, les patients sont souvent jeunes, et nécessitent un traitement global et pluridisciplinaire impliquant l'odontologie conservatrice, endodontique, prothétique et pédiatrique. Ainsi, deux adolescentes ont été suivies au sein du service d'odontologie de Louis-Mourier, et font l'objet de ce sujet de thèse. Après avoir développé l'amélogénèse imparfaite et ses différentes formes, nous analyserons ensemble les deux cas cliniques et les thérapeutiques choisies. Enfin, nous étudierons les différentes solutions financières proposées par l'Assurance Maladie, pour aider les patients. Les difficultés rencontrées lors de ces traitements nous ont permis de comprendre la nécessité d'améliorer le dépistage et la prévention des maladies génétiques bucco-dentaires.

## **Discipline :**

Médecine buccale

## **Mots clés français (fMeSH et Rameau) :**

Amélogénèse imparfaite -- Dissertation universitaire ; Maladie chronique -- Dissertation universitaire ; Restauration dentaire -- Thèses et écrits académiques ; Assurance maladie -- Thèses et écrits académiques

## **English keywords (MeSH) :**

Amelogenesis Imperfecta -- Academic Dissertation ; Chronic Disease -- Academic Dissertation

Université de Paris  
UFR d'Odontologie - Montrouge  
1, rue Maurice Arnoux  
92120 Montrouge