



HAL
open science

Prise en charge d'une amélogénèse imparfaite héréditaire par coiffes pédiatriques esthétiques : à partir d'un cas clinique au CHU de Bordeaux

Marion Philippe

► To cite this version:

Marion Philippe. Prise en charge d'une amélogénèse imparfaite héréditaire par coiffes pédiatriques esthétiques : à partir d'un cas clinique au CHU de Bordeaux. Sciences du Vivant [q-bio]. 2023. dumas-03976577

HAL Id: dumas-03976577

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03976577>

Submitted on 7 Feb 2023

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.

U.F.R. D'ODONTOLOGIE

Année 2023

Thèse n°02

THESE POUR L'OBTENTION DU
DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN
CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement

Par PHILIPPE Marion

Née le 01/10/1997 à LE MANS

Le 2 février 2023

**Prise en charge d'une amélogenèse imparfaite héréditaire par
coiffes pédiatriques esthétiques: à partir d'un cas clinique au CHU
de BORDEAUX**

Sous la direction de : Noélie THEBAUD

Membres du jury:

Madame BOILEAU Marie José
Madame THEBAUD Noélie
Madame AUSSEL Audrey
Monsieur FRANCK Florentin

Professeur des Universités
Maitre de conférences des universités
Maitre de conférences des universités
Praticien hospitalier

Président
Directeur
Rapporteur
Assesseur

UNIVERSITE DE BORDEAUX

MAJ
03/11/2022

Président M. LEWIS Dean
Directeur de Collège des Sciences de la Santé M. PELLEGRIN Jean-Luc

COLLEGE DES SCIENCES DE LA SANTE UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE DES SCIENCES

Directrice Mme BERTRAND Caroline 58-01
Directeur Adjoint à la Pédagogie Mr DELBOS Yves 56-01
Directeur Adjoint – Chargé de la Recherche M. CATROS Sylvain 57-01
Directeur Adjoint – Chargé des Relations Internationales M.SEDARAT Cyril 57-01

ENSEIGNANTS DE L'UFR

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mme	Caroline	BERTRAND	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Marie-José	BOILEAU	Orthopédie dento-faciale	56-01
M	Sylvain	CATROS	Chirurgie orale	57-01
M	Raphaël	DEVILLARD	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Véronique	DUPUIS	Prothèse dentaire	58-01
M.	Bruno	ELLA NGUEMA	Sciences anatomiques et physiologiques - Biomatériaux	58-01
M.	Jean- Christophe	FRICAIN	Chirurgie orale	57-01

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme	Elise	ARRIVÉ	Prevention epidemiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Audrey	AUSSEL	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
Mme	Cécile	BADET	Biologie Orale	57-01
M.	Etienne	BARDINET	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Michel	BARTALA	Prothèse dentaire	58-01
M.	Cédric	BAZERT	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Christophe	BOU	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Sylvie	BRUNET	Chirurgie orale	57-01
M.	Jacques	COLAT PARROS	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M,	Jean- Christophe	COUTANT	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M.	François	DARQUE	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	François	DE BRONDEAU	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Yves	DELBOS	Odontologie pédiatrique	56-01
M,	Emmanuel	D'INCAU	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Mathilde	FENELON	Chirurgie Orale	57-01
Mme	Hélène	FRON-CHABOUIS	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Elsa	GAROT	Odontologie pédiatrique	56-01
M.	Dominique	GILLET	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Olivia	KEROUREDAN	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M.	Jean-François	LASSERRE	Prothèse dentaire	58-01
M.	Yves	LAUVERJAT	Parodontologie	57-01

Mme	Javotte	NANCY	Odontologie pédiatrique	56-01
M.	Adrien	NAVEAU	Prothèse dentaire	58-01
M.	Philippe	POISSON	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
M.	Patrick	ROUAS	Odontologie pédiatrique	56-01
M.	François	ROUZÉ L'ALZIT	Prothèse dentaire	58-01
M.	Johan	SAMOT	Biologie Orale	57-01
Mme	Maud	SAMPEUR	Orthopédie dento-faciale	56-01
Mme	Rawen	SMIRANI	Parodontologie	57-01
M.	Cyril	SEDARAT	Parodontologie	57-01
Mme	Noélie	THEBAUD	Biologie Orale	57-01
M.	Eric	VACHEY	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01

PRATICIENS HOSPITALO-UNIVERSITAIRE

M.	Pierre-Hadrien	DECAUP	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Julia	ESTIVALS	Odontologie pédiatrique	56-01

AUTRES ENSEIGNANTS

Mme	Maxime	BOITEAUD	CDD 2e degré Santé publique	56-02
-----	--------	----------	-----------------------------	-------

ASSISTANTS

M.	William	AUMAILLEY	Prothèse dentaire	58-01
M.	Baptiste	BERGES	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Virginie	CHUY	Prévention épidémiologie – Economie de la santé – Odontologie légale	56-02
Mme	Diane	DELADRIERE	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M	Quentin	DESPERIEZ	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Laura	DONNET	Biologie Orale	57-01
Mme	Laurie	FUCHS	Odontologie pédiatrique	56-01
Mr	Joran	GARDIN	Parodontologie	57-01
M.	Paul	GIRARDEAU	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M	Pierre-André	GUILLAUD	Parodontologie	57-01
M	Louis	HUAULT	Sciences anatomiques et physiologiques	58-01
M	Jean-Baptiste	IRIBARREN	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Mathilde	JACQUEMONT	Parodontologie	57-01
M	Aymeric	JOUBERT DU CELLIER	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Sarah	KAWCHAGIE	Prothèse Dentaire	58-01
Mme	Camille	LACAULE	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Antoine	LAFITTE	Orthopédie dento-faciale	56-01
M.	Xavier	LAGARDE	Chirurgie Orale	57-01
M.	Clément	LEBRET	Chirurgie Orale	57-01
Mme	Mathilde	LEVRIER	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Léa	MASSE	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Chiara	PASCALI	Prothèse dentaire	58-01
Mme	Imane	RAMDANI	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
Mme	Ana	RIBEIRO	Odontologie pédiatrique	56-01
Mme	Florianne	VILLAT	Dentisterie restauratrice et endodontie	58-01
M.	Clément	VACHEY	Odontologie conservatrice – Endodontie	58-01

A notre Présidente de thèse

Madame le Professeur Marie José BOILEAU

Professeur des Universités

Praticien Hospitalier orthopédie dento faciale sous section 56-01

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

Je vous remercie pour la rigueur et la grande qualité de vos enseignements dispensés tout au long de mes études.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.

A notre Directeur de thèse

Madame le Docteur Noélie THEBAUD

Maître de Conférences des Universités

Praticien Hospitalier Section Biologie orale 57-01

Je vous remercie d'avoir accepté ma direction de thèse et de m'avoir associé à ce projet.

Je vous remercie pour tout ce que vous m'avez apporté. Je vous témoigne ma profonde reconnaissance pour votre soutien, votre disponibilité, et votre efficacité. Cela a été un plaisir de travailler avec vous.

Merci de votre bienveillance et sympathie tout au long de mon parcours que ce soit des couloirs de la fac jusqu'au sein du service de Saint André.

Vous trouverez ici le témoignage de ma sincère et profonde gratitude.

A notre Rapporteur de thèse

Madame le Docteur Audrey AUSSEL

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier

Section sciences anatomiques et physiologiques 58-01

Je vous remercie d'avoir accepté d'être le rapporteur de cette thèse.

Je suis également reconnaissante pour votre enseignement durant mon cursus universitaire et votre encadrement lors de mon externat à Xavier Arnozan

Merci de votre extrême bienveillance.

Vous trouverez ici l'expression de ma gratitude et de ma reconnaissance.

A notre Assesseur

Monsieur le Docteur Franck FLORENTIN

Praticien Hospitalier au CHU de Poitiers

Je vous remercie pour cette sixième année passée à vos côtés dans le service d'odontologie du CHU de Poitiers.

Je vous remercie pour la qualité de votre enseignement, votre gentillesse et bienveillance.

Merci pour votre dévotion auprès du service, auprès de nous, merci pour votre confiance et accompagnement indéfectible dont vous avez fait part tout au long de cette année.

Je vous prie de trouver le témoignage de ma sincère et profonde reconnaissance.

Remerciements personnels

A mes parents,

Merci pour votre amour, votre soutien indéfectible dont vous faites part depuis le début. Votre présence et vos encouragements sont pour moi les piliers fondateurs de ce que je suis et de ce que je fais.

A Sophie,

Merci pour ton soutien sans faille, et pour ta présence inconditionnelle. Merci de m'avoir permis de découvrir le métier dans lequel je m'apprête à débiter.

A Chloé, Mathilde,

Mes acolytes, mes popines, merci pour ces belles années d'études passées ensemble, merci pour votre inconditionnel soutien et gentillesse. Vous avez été un pilier pour moi pendant ces années.

A Cloé,

Merci pour ton soutien et tous ces moments passés, et de m'avoir toujours soutenue et d'avoir toujours été présente, de près comme de loin.

A Mathilde, Pauline, Fannie, Mailys,

Merci pour votre soutien et ces moments passés ensemble. Je suis très chanceuse de vous avoir auprès de moi.

A toute l'équipe du service d'odontologie du CHU de Poitiers,

Merci pour cette sixième année passée au CHU de Poitiers, merci pour votre bienveillance, votre gentillesse et votre enseignement.

A toute l'équipe du cabinet de Lussac,

Merci pour votre confiance et votre accueil, même si nous travaillons ensemble depuis peu, travailler au sein de l'équipe est un plaisir quotidien. Merci de votre gentillesse, bienveillance, j'ai hâte de découvrir la suite de ma future activité professionnelle auprès de vous.

A ma famille,

A tous mes amis,

LISTE DES ABREVIATIONS

AD : autosomique dominant

AIH : amélogénèse imparfaite héréditaire

AR : autosomique récessif

CCP-ACP : phosphopeptide de caséine-phosphate de calcium amorphe

CPP : coiffe pédodontique pré formée

CPPm : coiffe pédodontique pré formée métallique

CPPi : coiffe pédodontique pré formée à inscrustation

CPPz : coiffe pédodontique pré formée zircone

CVI : ciment verre ionomère

DI : dentinogénèse imparfaite

DV: dimension verticale

HSPM : hypomineralized second primary molars

JEB: épidermolyse bulleuse jonctionnelle

MEC : matrice extra cellulaire

Table des matières

<i>LISTE DES ABREVIATIONS</i>	8
<i>I. INTRODUCTION</i>	11
<i>II. Amélogenèse imparfaite : Définition, prévalence, histologie, gènes, classifications</i>	13
1. Définition & Prévalence	13
2. Bases histologiques	13
3. Gènes impliqués	19
4. Classifications	25
AIH Hypoplasique	30
AIH Hypominéralisée	34
AIH de forme mixte et taurodontisme	35
<i>III. État des lieux des thérapeutiques restauratrices possibles</i>	37
1. Cahier des charges	37
Esthétique	37
Sensibilité	37
Épaisseur amélaire	37
Rapports occlusaux.....	38
Parodonte.....	38
Collage	39
2. Possibilités thérapeutiques en denture temporaire	40
Micro abrasion	41
Résines composites.....	41
Ciments verres ionomères	42
Facettes	43
Couronne	48
<i>III. Cas clinique</i>	50
1. Anamnèse clinique et dentaire	50
2. Diagnostic positif.....	53
3. Diagnostic différentiel	53
<i>IV. Proposition thérapeutique</i>	54
1. Protocole thérapeutique	57
Phase pré prothétique	58
Phase de collage	60
Phase finitions	61
Contrôles	62
2. Résultats	62
Avantages/ Inconvénients	65

<i>Conclusion</i>	67
<i>Table des illustrations</i>	68
Bibliographie	70

I. INTRODUCTION

L'amélogénèse imparfaite héréditaire représente un groupe de troubles du développement, d'origine génomique, qui affecte la structure et l'aspect clinique de l'émail de toutes les dents de manière plus ou moins hétérogène.

Elle peut être associée à des changements morphologiques ou biochimiques ailleurs dans l'organisme. On estime que cette pathologie a une prévalence qui se situe entre 1/700 (en Suède) à 1/14000 (aux États Unis), selon les populations étudiées¹. Ces écarts peuvent s'expliquer par un biais lié à la sélection des sujets (critères d'inclusions et d'exclusions trop nombreux).

En France, d'après les textes de l'HAS, la prévalence est difficile à évaluer en raison du manque d'une enquête épidémiologique, toutefois on la considère comme une maladie rare et on estime sa prévalence inférieure à 1/2000.

L'émail peut être hypoplasique, hypominéralisé, hypomature ou bien ces anomalies peuvent se combiner.

Aussi, les dents touchées peuvent être décolorées, sensibles ou être endommagées. De plus, l'amélogénèse imparfaite s'exprime de manière isolée mais elle peut également être associée à d'autres anomalies dans le cadre de syndromes.

Elle peut présenter un mode de transmission autosomique dominant, autosomique récessif, lié au sexe ou sporadique.

Le diagnostic est essentiellement basé sur l'histoire familiale et sur l'observation clinique méticuleuse. Le profil génétique n'est actuellement qu'un outil de recherche.

Cette pathologie engendre plusieurs problèmes tels que : des difficultés de socialisation, de fonction (masticatoire, phonatoire), d'inconfort (notamment esthétique mais aussi sensibilités). Une prise en charge précoce est donc indispensable afin de rétablir les fonctions masticatoires mais également pour permettre aux patients de retrouver confiance en eux.

Les progrès de la dentisterie adhésive permettent aux praticiens une prise en charge rapide et efficace, mais restent néanmoins insuffisants et présentent de nombreux inconvénients.

Depuis quelques années, l'évolution des matériaux constituant les coiffes pédodontiques pré formées n'a cessé de s'améliorer et permet par des protocoles simples de mise en place, l'obtention de résultats concrets et immédiats.

Ils permettent de rétablir une esthétique satisfaisante mais surtout de réhabiliter la fonction masticatoire notamment avec un maintien de la dimension verticale (DV) par le rétablissement d'une occlusion stable et fonctionnelle. Cela aide le patient et ce dès la denture temporaire.

Un suivi doit être néanmoins maintenu tout au long de l'enfance et de la vie adulte.

Dans un premier temps, nous reprendrons les bases histologiques du tissu amélaire. Nous verrons ensuite, plus en détails les différentes classifications de l'amélogenèse imparfaite héréditaire établies, et celle utilisée actuellement. Nous pourrons alors évaluer les différentes options thérapeutiques qui peuvent être proposées au patient. Enfin nous décrirons la prise en charge au sein du CHU de Bordeaux, d'une patiente atteinte d'AIH avec l'une des dernières thérapeutiques mise au point.

II. Amélogénèse imparfaite : Définition, prévalence, histologie, gènes, classifications

1. Définition & Prévalence

Le terme amélogénèse imparfaite héréditaire (AIH) désigne un groupe hétérogène de troubles génétiques caractérisés par des défauts de structure de l'émail des dents.

Cette maladie peut atteindre aussi bien la denture temporaire que la denture définitive. L'AIH est retrouvée chez les patients n'ayant aucun antécédent familial, toutefois une mutation génétique est bien présente chez eux.

L'amélogénèse imparfaite est une maladie systémique pouvant se déclarer seule ou être associée à une maladie syndromique (syndrome tricho-dento-osseux, syndromes dent-rein ou émail-rein (néphrocalcinose²), syndrome de Jalili (syndrome de dystrophie des cônes et des bâtonnets³).

Elle affecte toutes les dents, en denture temporaire et en denture permanente⁴.

La prévalence varie de 1/700 dans le nord de la Suède à 1/14 000 aux États-Unis. On sait que cette maladie génétique est associée à un dysfonctionnement des gènes.

Certains d'entre eux codent pour des protéines de l'émail, soit structurelles (*amélogénine*, *énaméline*, *améloblastine*), soit enzymatiques (*kallikréine 4*, *MMP20*) ; d'autres codent pour des facteurs de transcription (*MSX2*, *DLX3*), des protéines cellulaires (*WDR72*, *FAM83H*, *COL17A1*), des récepteurs cellulaires (*ITGB6*) et des transporteurs de calcium (*SLC24A4*)⁵.

2. Bases histologiques

L'odontogénèse (développement de la dent) débute à partir du 36^{ème} jour *in utéro*. Elle commence par la formation de la lame dentaire à partir de l'épithélium odontogène. Cette lame va se dédoubler et va passer par différents stades : stade du bourgeon, cupule, cloche.

Développement de l'épithélium odontogène :

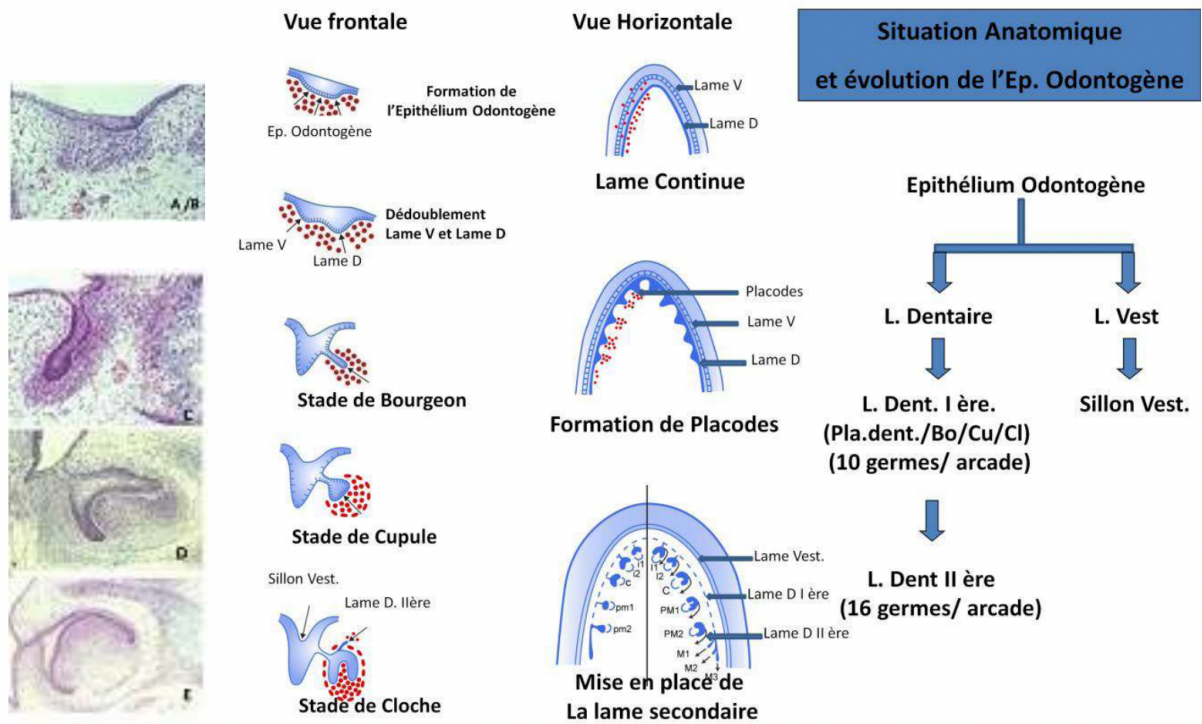


Figure 1: Développement de l'épithélium odontogène source : CNESBO Dr N. THEBAUD

Cette dernière étape constitue l'ébauche de la future couronne dentaire. Parallèlement l'amélogénèse se poursuit, grâce aux améloblastes.

Ces derniers vont alors se différencier pour maintenir l'amélogénèse et assurer un environnement extracellulaire propice au maintien de l'odontogénèse. Ils sécrètent et synthétisent de la matrice extracellulaire et assurent la minéralisation continue de l'émail.

Différents stades vont alors se succéder pour assurer la formation de l'émail :

Stade sécrétoire

Les améloblastes terminent et sortent de leur cycle mitotique et deviennent des améloblastes pré sécréteurs, leurs membranes basales disparaissent et ils peuvent commencer à sécréter des protéines de l'émail, qui constituent la matrice protéique.

Cette matrice est relâchée dans le milieu extracellulaire et prend à partir de ce moment-là, le nom de matrice amélaire.

Une fois cette première couche de matrice fabriquée, les améloblastes s'éloignent pour permettre le développement de leurs prolongements de Tomes sur leurs parties apicales. La formation amélaire se poursuit toujours autour des améloblastes environnant, ainsi qu'aux extrémités des prolongements de Tomes.

La matrice est ensuite dégradée et parallèlement remplacée, presque entièrement, par les cristaux d'hydroxyapatite, séparés par des cloisons qui deviendront l'émail interprismatique.

Les améloblastes sécréteurs sans prolongement de Tomes sécrètent la première couche de l'émail, qui devient l'émail aprismatique interne et permet la formation de la future jonction émail/ dentine.

Quant aux améloblastes sécréteurs avec prolongement de Tomes, ils sécrètent l'émail prismatique immature et assurent de ce fait la production des protéines de la matrice de l'émail :

- Enaméline
- Tuftéline
- Améloblastine
- Amélogénines
- Protéases

Ce sont des mutations sur les gènes codant pour ces protéines, qui constitueront nous le verrons plus tard, les étiologies des amélogénèses imparfaites.

- 1 – améloblaste pré-sécréteur
- 2 – améloblaste sécréteur sans prolongement de Tomes
- 3 – améloblaste sécréteur avec prolongement de Tomes
- 4 – améloblaste de maturation
- 5 - améloblaste de protection

- émail aprismatique interne
- émail prismatique immature
- émail en cours de maturation
- émail mature
- dentine

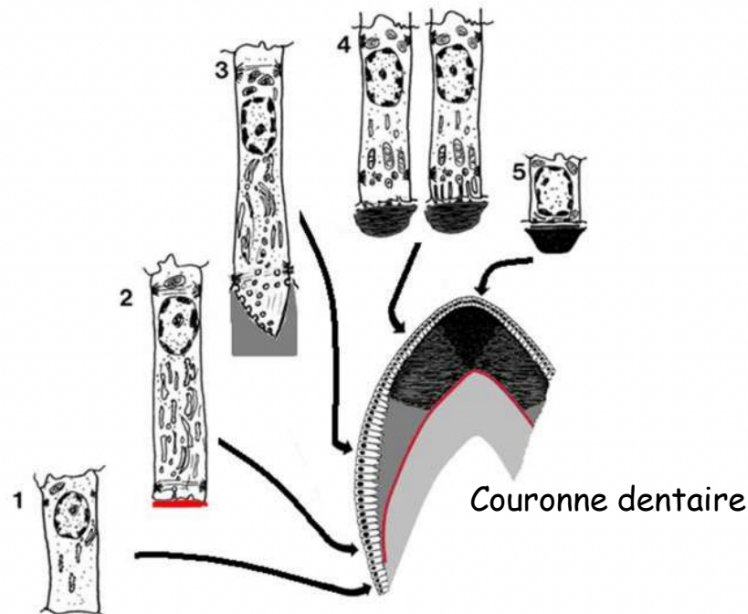


Figure 2: Évolution des améloblastes

Stade de minéralisation

A ce stade, 25% des améloblastes ont disparu par apoptose, ils ont perdu leurs prolongements de Tomes.

Lorsque la matrice atteint l'épaisseur du futur émail, la sécrétion de protéines matricielles diminue et les améloblastes se restructurent ⁶.

Stade de maturation

Pendant le stade de maturation, les protéines de la matrice sont dégradées par des protéases et remplacées par du liquide tissulaire. Les améloblastes du stade de maturation augmentent leur transport actif d'ions minéraux dans le fluide, ce qui entraîne la croissance des cristallites (cohorte de monocristaux d'hydroxyapatite de calcium permettant la minéralisation de l'émail) d'émail préexistants en largeur et en épaisseur ⁷.

On considère cette phase comme achevée à partir du moment où la matrice organique a été complètement dissoute. Des améloblastes persisteront tant que la dent n'aura pas fait son éruption au sein de la cavité buccale afin de la protéger du tissu conjonctif.

Après ces différents stades de formation de la matrice amélaire, l'émail est constitué.

L'émail comprend une matrice minérale représentant 96% de son poids avec les cristaux d'hydroxyapatite et les apatites carbonatées. La matrice est composée de 3% d'eau.

Il comprend également une matrice organique représentant un peu moins de 1% de son poids avec :

- des protéines amélogénines (90%)
- des protéines non amélogénines telles que l'énaméline, l'améloblastine, la tuftéline

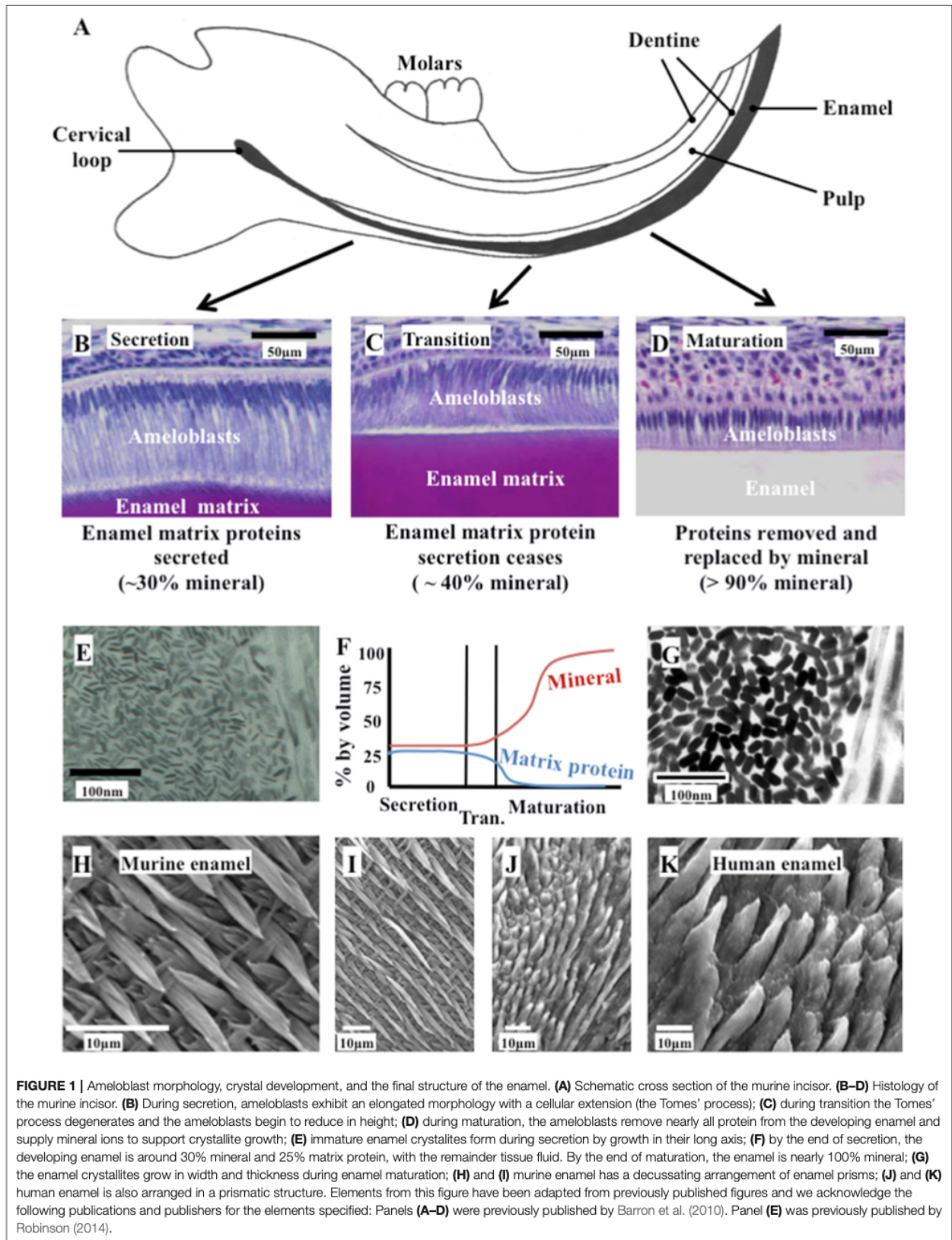


Figure 3: L'amélogénèse : processus de formation de l'émail⁸

Une étude a été menée sur l'émail murin, afin de comprendre les mécanismes de formation de l'émail.

Cette figure illustre l'évolution morphologique des améloblastes de l'émail murin (chauves-souris).

Sur la figure (B) les améloblastes occupent la majeure partie de la matrice, cette dernière représente une fine partie de la matrice amélaire. Le développement des cristaux commence à se mettre en place. Pendant la sécrétion, les améloblastes présentent une morphologie allongée avec une extension cellulaire (qu'on appelle le prolongement de Tomes).

S'ensuit la phase de transition à partir de laquelle la matrice amélaire commence à occuper une place prépondérante au dépend des améloblastes, cette matrice s'homogénéise et se densifie (C). Durant cette phase, le prolongement de Tomes dégénère et les améloblastes commencent à réduire en hauteur.

Pendant la maturation, les améloblastes éliminent presque toutes les protéines de l'émail en développement et fournissent des ions minéraux pour soutenir la croissance des cristallites (D). Les cristallites d'émail immatures se forment pendant la sécrétion de l'émail, par croissance dans la longueur de leur axe (E).

A la fin de la sécrétion, l'émail en développement est composé d'environ 30 % de minéraux et 25 % de protéines matricielles, le reste étant du liquide tissulaire (F).

À la fin de la maturation, l'émail est presque à 100 % composé d'une matrice minérale. Les cristallites de l'émail augmentent en largeur et en épaisseur pendant la maturation de l'émail (G) L'émail murin présente une disposition en épis de prismes d'émail (H)(I).

Sur les dernières photos en (J)(K) on voit nettement que l'émail humain présente une structure organisée autour des prismes d'émail.

3. Gènes impliqués

L'émail est constitué d'un certain nombre de protéines et plusieurs équipes de chercheurs ont mis évidence que les mutations génétiques retrouvées dans l'AIH sont des mutations sur les gènes codant pour les protéines de l'émail. Un premier gène a été découvert en 1991 et grâce à la baisse des coûts du séquençage génétique de nouvelle génération, les recherches se sont accélérées et ont permis l'identification de nouveaux gènes responsables de l'AIH. Ces découvertes ont également élargi le champ de connaissances des fonctions des protéines mutées dans l'AIH.

Pour que l'amélogénèse se déroule, les améloblastes doivent fonctionner comme une cohorte et maintenir leurs contacts avec la matrice extracellulaire sécrétée, non seulement lorsqu'ils se retirent de la surface de la dentine pendant la sécrétion, mais aussi pendant la minéralisation et la maturation. Ces contacts nécessitent des molécules spécifiques, notamment des intégrines, des laminines et des collagènes. L'action de ces molécules est régulée par des gènes intervenant durant les différentes phases de l'amélogénèse, et des mutations sur ces derniers sont responsables des différentes formes d'AIH.

On estime à ce jour qu'il n'existe pas moins de 500 gènes connus comme étant responsables selon les dernières études, d'AIH: *ACP4*, *AMBN*, *AMELX*, *AMTN*, *C4orf26*, *COL17A1*, *DLX3*, *ENAM*, *FAM83H*, *GPR68*, *ITGB6*, *KLK4*, *LAMA3*, *LAMB3*, *MMP20*, *SLC24A4* et *WDR72*...

Ces gènes codent pour les protéines qui structurent l'émail : l'amélogénine, l'énaméline, l'améloblastine, tuftéline.

Ils interviennent dans les différentes étapes de l'amélogénèse, au cours de la minéralisation comme les gènes *SLC24A4* ou encore *FAM83H*. D'autres sont présents dans la phase de maturation *MMP20*, *KLK 4* ou bien seulement agissent en régulant l'action des améloblastes (l'intégrine, la laminine, *DLX3*...).

Nous aborderons ici les gènes les plus fréquemment retrouvés dans les diagnostics et plus particulièrement ceux entraînant des mutations sur les protéines impliquées dans la constitution de la matrice organique de l'émail.

AMELX – amelogenin X-linked

C'est la première mutation génétique découverte dans la cadre de l'AIH ⁹.

L'amélogénine est une protéine hydrophobe, dont on pense qu'elle agit comme un tampon du pH de la matrice de l'émail ¹⁰ et assure une fonction similaire à un échafaudage pour l'espacement et la croissance des cristallites de l'émail. Elle est liée au chromosome X. La mutation de ce gène n'aura donc pas la même incidence sur un homme ou une femme.

En effet, les hommes ne présentent donc qu'une seule copie de ce gène et lorsque celle-ci est altérée, une très faible quantité d'amélogénine est produite, empêchant ainsi la quasi totalité de la formation du tissu amélaire. Pour les femmes, elles possèdent deux chromosomes X donc

deux copies de ce gène dans chaque cellule. Si une des copies est altérée, il restera néanmoins toujours l'autre copie saine qui assurera la production de l'amélogénine.

La matrice extracellulaire de l'émail en cours de maturation est constituée principalement de cette protéine qui permet de réguler la croissance des prismes en empêchant leur fusion.

AMBN - Ameloblastin

AMBN est retrouvée dans la matrice de l'émail, et plus précisément dans les prolongements de Tomes et au niveau de la jonction email/ dentine ¹¹. Ce gène a également été détecté dans les pré odontoblastes, les racines dentaires en développement. Il est exprimé tout au long de l'amélogenèse, mais atteint son pic d'expression durant la phase sécrétoire. Son altération est responsable d'une AIH hypoplasique localisée.

ENAM - Enamelin

L'énaméline est une protéine glycosylée représentant environ 5% des protéines de la matrice en formation. L'énaméline est impliquée dans la régulation de la croissance des cristallites et s'exprime principalement par les améloblastes au stade sécrétoire ¹². Son altération est responsable d'une AIH hypoplasique localisée.

MMP20 - Matrix Metalloproteinase 20 (Enamelysin)

Les métallopeptidases matricielles influencent la motilité cellulaire en régulant les interactions cellulaires et la dégradation de la matrice. Cette protéinase a la capacité de cliver les amélogénines, afin d'obtenir des fragments plus légers et donc solubles. Ceci permet la croissance des cristaux d'hydroxyapatite.

On constate ainsi une dégradation de la minéralisation au sein de la matrice amélaire, celle-ci étant plus minéralisée en profondeur et contenant plus d'amélogénines non dégradées en surface.

Sa mutation est responsable des formes hypomatures d'AIH. En effet, comme les amélogénines n'étant plus dégradées, elles ne laissent pas de place à la croissance des prismes. Cette protéinase est exprimée lors du stade sécrétoire des améloblastes.

KLK4 - Kallikrein Related Peptidase 4

Ce gène code pour une sérine protéase qui est exprimée et sécrétée par les améloblastes à la fois dans les phases de transition et de maturation de l'amélogénèse ¹³.

Elle permet de rompre les amélogénines après des séquences d'acides aminés particuliers tels que l'histidine et au niveau des régions peptidiques riches en tyrosine et leucine.

Chronologiquement, *KLK4* agit après *MMP20* en dégradant les peptides restants dans la matrice, finissant le travail commencé par *MMP20*. Une mutation au niveau de ce gène est là aussi, responsable d'AIH hypomature. L'émail perd de sa rigidité et devient mou.

FAM83H - Family With Sequence Similarity 83 Member H

FAM83H ne code pas pour une protéine mais il fait partie de la matrice amélaire, il coderait pour une protéine impliquée dans la transcription de facteurs de croissance et se situe à l'intérieur des améloblastes.

Il code pour une protéine normalement composé de 1179 acides aminés. Une mutation sur ce gène entraîne une AIH de type hypominéralisée se transmettant de manière autosomique dominante ¹⁴. La sévérité de l'atteinte dépendra du nombre d'acides aminés supprimés.

Si la protéine mutée contient plus de 694 acides aminés, l'hypominéralisation se situera uniquement au niveau de l'émail cervical. En revanche, si la protéine mutée contient moins de 677 acides aminés, l'hypominéralisation sera visible de manière généralisée.

ITGB6 - Integrin Subunit Beta 6

ITGB6 se localise principalement dans les améloblastes en phase de maturation.

Des études expérimentales ont montré chez la souris pour laquelle *ITGB6* a été inactivé, la présence d'un phénotype d'AIH hypominéralisé, se traduisant par une désorganisation des prismes de l'émail ¹⁵.

Des cas de mutation de l'*ITGB6* ont été rapportés avec un émail hypominéralisé et piqué ¹⁶.

LAMA3 - Laminin Subunit Alpha 3

LAMA3 code pour les trois sous-unités de la protéine laminine 332 (*LM332*), qui se localise au des niveau membranes basales des cellules épithéliales de la matrice extracellulaire (MEC).

La *LM332* joue un rôle central dans l'assemblage et la stabilisation des hémidesmosomes, qui servent de connectique entre les cellules et la MEC.

Des mutations sur les gènes codant pour les sous-unités de *LM332* provoquent la maladie autosomique récessive de l'épidermolyse bulleuse jonctionnelle (JEB). Les patients atteints de JEB présentent souvent un émail hypoplasique et piqueté.

COL17A1 - Collagen Type XVII Alpha 1 Chain

COL17A1 est exprimé tout au long de la formation amélaire. Les patients présentant une mutation de *COL17A1* ont moins d'hémidesmosomes (qui permettent les interactions cellulaires), et présentent des processus de Tomes fins et désorganisés.

Cela peut être le résultat d'altérations de la différenciation des améloblastes dues à l'absence de contact avec les tissus mésenchymateux. La minéralisation est donc retardée. L'émail formé n'a pas la structure prismatique régulière typique et les prismes de l'émail eux-mêmes sont mal formés.

AMTN – Amelotin

L'amélotine est une protéine riche en acide aminés tels que : proline, leucine, thréonine et glutamine, et sécrétée par les améloblastes en phase de transition et de maturation.

Elle se localise au niveau de la lame basale des améloblastes où elle est connue pour se lier à d'autres améloblastes. On pense qu'elle forme de grands agrégats et que ces derniers servent de lien entre les améloblastes au stade de maturation qui permet à l'émail de se minéraliser.

Les patients atteint par cette mutation présentent un émail mince et fragile avec une couche superficielle irrégulière¹⁷, la minéralisation est retardée. Son altération est responsable d'une AIH hypominéralisée.

Gene (Refseq refs)	No. of variants	Families no. (%)	Variants identified in ≥3 families; number of families: reported nationality/ethnicity	Mode of inheritance and trends in variants identified
<i>FAM83H</i> NM_198488.3 NP_940890.3	26	52 (19.3)	c.973C>T, p.(L31R), 3: Korean and Chinese; c.1192C>T, 5: Korean, Turkish, Caucasian, N/R; c.1354C>T, p.(Q452*), 5: Korean, Danish, Chinese, Jewish, Caucasian; c.2029C>T, p.(Q677*), 5: Korean, Caucasian, N/R.	AD. All within final exon. All except c.1669G>T, p.(G557C), are frameshift/nonsense variants predicted to escape NMD.
<i>FAM20A</i> NM_017565.3 NP_060035.2	42	41 (15.2)	c.34_35delCT, p.(L12Afs*67), 5: Pakistani, Moroccan, Korean/Turkish, N/R; c.406C>T, p.(R136*), 3: Brazilian, Omani, Iranian.	AR. Most are nonsense/frameshift. Three missenses reported: c.518T>G, p.(L173R), c.992T>G, p.(G331D), c.1207G>A, p.(D403N).
<i>ENAM</i> NM_031889.2 NP_114095.2	18	39 (14.4)	c.92T>G, p.(L31R), 5 families: British; c.157A>T, p.(K53*), 7: Swedish; c.588+1delG, p.?, 5: Japanese, Lebanese, Slovenian, N/R; c.1259_1260insAG, p.(V422Pfs*27), 7: Turkish, Slovenian, N/R.	AD (AR also reported). Most are protein-truncating. In-frame indels and missense variants also identified.
<i>AMELX</i> NM_182680.1 NP_872621.1	22	31 (11.5)	c.208C>A, p.(P70T), 6: North American, N/R; c.473delC, p.(P158Hfs*31), 3: North American, British.	XLD. Most are protein-truncating variants. Missense variants affect the N-terminus.
<i>DLX3</i> NM_005220.2 NP_005211.1	6	15 (5.6)	c.561_562delCT, p.(Y166Qfs*13), 4: Australian, Korean, Caucasian, Turkish; c.571_574delGGGG, p.(G191Rfs*66), 7: North American.	AD. Most are missenses in homeodomain, other two are frameshifts predicted to escape NMD and to affect C-terminal transactivation domain.
<i>MMP20</i> NM_004771.3 NP_004762.2	11	13 (4.8)	c.389C>T, p.T130I, 3: French, N/R c.678T>A, p.H226Q, 3: Turkish, North American, N/R. c.954-2A>T, p.?, 4: North American, French/German/Moroccan.	AR. Variety of missense, frameshift, splice and nonsense variants reported.
<i>WDR72</i> NM_182758.3 NP_877435.3	10	12 (4.4)	c.1467_1468delAT, p.(V491Dfs*8), 3: Mexican, Turkish, unknown.	AR. All are nonsense/frameshift predicted to under-go NMD, except missense variant c.182A>G, p.(H61R).
<i>COL17A1</i> NM_000494.3 NP_000485.3	10	12 [^] (4.4)	N/A	AD. Nonsense/frameshift variants predicted to undergo NMD, and missense variants affecting glycine residues.
<i>C4orf26</i> NM_178497.3 NP_848592.2	6	10 [*] (3.7)	c.51_56delGGTAACinsATGCTGGTACTGGTA, p.(V18Cfs*23), 3: North American; c.229C>T, p.(R77*), 4: Omani.	AR. All nonsense/frameshift/splice variants. Nonsense/frameshifts predicted to escape NMD.
<i>LAMB3</i> NM_000228.2 NP_000219.2	9	9 (3.3)	N/A	AD. Majority frameshift/nonsense. Most lead to stop codon in penultimate/final exon. Two variants within other exons identified.
<i>KLK4</i> NM_004917.4 NP_004908.4	4	9 (3.3)	c.632delT, p.(L211Rfs*37), 5: Pakistani.	AR. All are nonsense/frameshift. Not all are predicted to undergo NMD.
<i>ACPT</i> NM_033068.2 NP_149059.1	7	8 (3.0)	c.713C>T, p.(S238L), 3: Turkish.	AR. All missense variants within the extracellular domain.
<i>SLC24A4</i> NM_153646.3 NP_705932.2	5	6 (2.2)	N/A	AR. Variety reported, including a multi-exon deletion, a nonsense and missense variants.
<i>ITGB6</i> NM_000888.4 NP_000879.2	6	5 (1.9)	N/A	AR. All missense variants except one nonsense variant, c.1846C>T, p.(R616*).
<i>LAMA3</i> NM_000227.3 NP_00218.2	4	4 [^] (1.5)	N/A	AD. All frameshift, nonsense or splice variants.
<i>GPR68</i> NM_001177676.1 NP_001171147.1	3	3 (1.1)	N/A	AR. One frameshift, one in-frame deletion, one missense variant.
<i>AMBN</i> NM_016519.5 NP_057603.1	2	2 (0.7)	N/A	AR. One in-frame exon deletion, one splice variant.
<i>AMTN</i> NM_212557.3 NP_997722.1	1	1 (0.4)	N/A	AD. One variant: a multi-exon, in-frame deletion.
Total	192	270 [^]		

Genes are ordered in decreasing number of families reported. No. of variants denotes the number of unique variants reported for each gene within the AI LOVD. Nationality/ethnicity is as reported, in some cases, multiple families are reported within one study with only details of the nationalities/ethnicities of the cohort included but with no specific nationality/ethnicity assigned to each individual/family. In such cases, all nationalities/ethnicities have been listed. The inheritance of disease due to ENAM variants has been reported to be AR in some instances, however heterozygous and biallelic individuals for ENAM variants were reported to have a milder and more severe phenotype, respectively. *one family carries variants in both COL17A1 and C4orf26. ^one family carries variants in both COL17A1 and LAMA3. Therefore, total number of families is 270 not 272. AD, autosomal dominant; AR, autosomal recessive; NMD, nonsense mediated decay; N/A, not applicable; N/R, not reported; XLD, X-linked dominant. Data obtained from AI LOVD: <http://dna2.leeds.ac.uk/LOVD/> 23rd May 2017.

Figure 4: Base de données LOVD des mutations à l'origine de l'AIH : 192 variantes différentes et publiées du gène de l'AIH identifiées dans 270 familles atteintes ¹⁸.

4. Classifications

Depuis le début du XX^{ème} siècle, un certain nombre de scientifiques ont tenté d'identifier les différentes formes d'AIH en les regroupant sous formes de classifications sans qu'aucun consensus ne soit trouvé. Cependant, on admet aujourd'hui la classification établie par Witkop¹⁹ comme étant le référentiel parmi celles établies.

Une première classification paraît en 1945 et divise les anomalies des AIH en deux formes : hypoplasique et hypominéralisée²⁰.

A partir de cette première classification, d'autres vont s'en suivre. Certaines se sont exclusivement basées sur le phénotype (ensemble des caractères apparents d'un individu) amélaire donc avec une identification purement clinique.

D'autres prennent en compte plusieurs paramètres comme le phénotype, le mode d'hérédité (autosomique dominant, autosomique récessif, lié au chromosome X, cas isolé) et la base moléculaire (localisation/locus/mutation chromosomique).

Il est à noter que la majorité des AIH se transmettent de façon autosomique dominante²¹.

Si on se base sur l'hérédité, il existe trois différents modes de transmission :

- Transmission autosomique dominante: la transmission se fait par les chromosomes non sexuels. La présence d'un seul allèle morbide suffit pour être atteint.

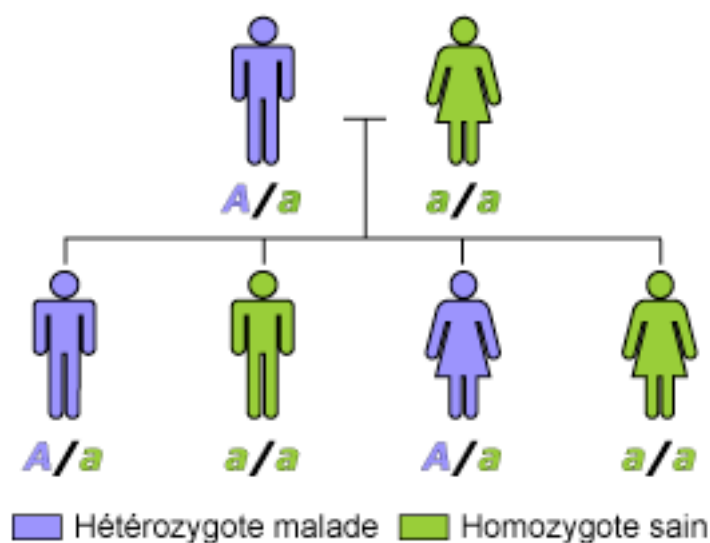


Figure 5: Transmission autosomique dominante, à chaque grossesse, le risque de l'enfant soit malade est de 50% ²²

Le phénotype de ce mode de transmission peut générer un émail de type hypoplasique, dans ce cas on retrouvera des dents avec des couronnes cliniques plus petites et donc des diastèmes plus importants. L'émail pourra également être hypominéralisé, dans ce cas on retrouvera des dents avec comme principal défaut, un défaut de coloration. Le gène *ENAM* présente ce type de transmission.

- Transmission autosomique récessive : la transmission se fait par les chromosomes non sexuels. La présence de deux allèles identiques est indispensable pour que le caractère s'exprime.

Dans ce type de transmission, on retrouve souvent une mutation sur les gènes *ENAM*, *KLK4*, ou encore *MMP20*. Par exemple, une mutation sur le gène *KLK4* génèrera un phénotype de type hypomature.

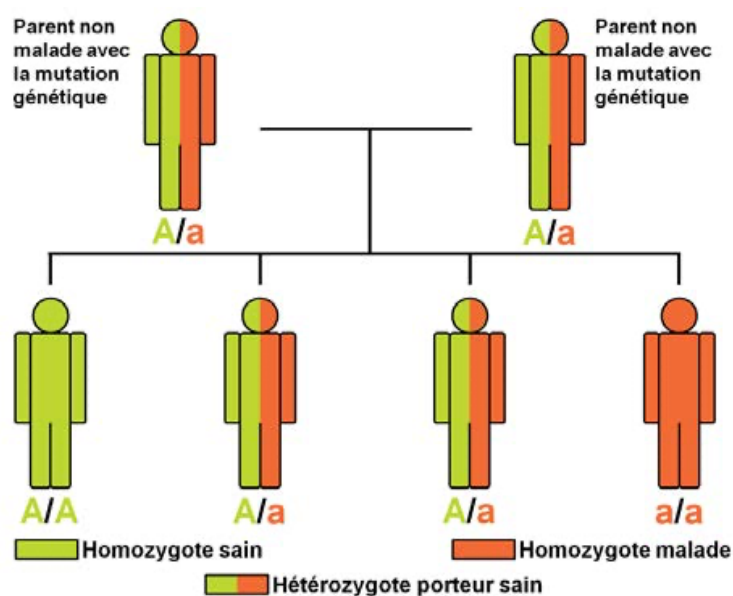


Figure 6: Transmission autosomique récessive

22

- Transmission liée au chromosome X : dans ce cas, la mère peut transmettre le gène mutant aux enfants des deux sexes avec un risque de 50%, mais le phénotype sera différent en fonction du sexe de l'enfant. En effet, les garçons seront atteints plus sévèrement tandis que les filles auront une expression de la pathologie plus discrète. La région chromosomique mise en cause se situe au niveau du brin court du chromosome X et héberge le gène *AMELX* codant pour l'amélogénine.

Certaines régions de ce gène seraient impliquées dans le contrôle de l'épaisseur de l'émail tandis que d'autres seraient impliqués dans le contrôle de la minéralisation amélaire.

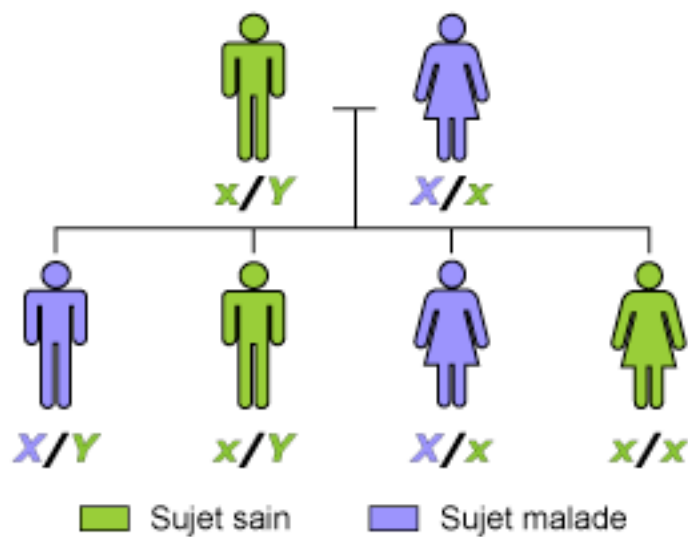


Figure 7: Dominant lié à l'X²²

Table 1: Classification systems applied to amelogenesis imperfecta

Weinmann et al., 1945 [4]	<i>Two types based solely on phenotype: hypoplastic and hypocalcified</i>
Darling, 1956 [5]	<p><i>Five phenotypes based on clinical, microradiographic and histopathological findings.</i></p> <p>Hypoplastic</p> <p>Group 1 – generalised pitting</p> <p>Group 2 – vertical grooves (now known to be X-linked AI)</p> <p>Group 3 – Generalised hypoplasia</p> <p>Hypocalcified</p> <p>Type 4A – chalky, yellow, brown enamel</p> <p>Type 4B – marked enamel discolouration and softness with post-eruptive loss of enamel</p> <p>Type 5 – generalised or localised discolouration and chipping of enamel</p>
Witkop, 1957 [6]	<p><i>Classification based primarily on phenotype. 5 types:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hypoplastic 2. Hypocalcification 3. Hypomaturation 4. Pigmented hypomaturation 5. Local hypoplasia <p>Added mode of inheritance as further means of delineating cases.</p>
Schulze, 1970 [7]	<i>Classification based on phenotype and mode of inheritance.</i>
Witkop and Rao, 1971 [8]	<p><i>Classification based on phenotype and mode of inheritance. Three broad categories: hypoplastic, hypocalcified, hypomaturation.</i></p> <p>a. Hypoplastic</p> <p>Autosomal dominant hypoplastic-hypomaturation with taurodontism (subdivided into a and b according to author)</p> <p>Autosomal dominant smooth hypoplastic with eruption defect and resorption of teeth</p> <p>Autosomal dominant rough hypoplastic</p> <p>Autosomal dominant pitted hypoplastic</p> <p>Autosomal dominant local hypoplastic</p> <p>X-linked dominant rough hypoplastic</p> <p>b. Hypocalcified</p> <p>Autosomal dominant hypocalcified</p> <p>c. Hypomaturation</p> <p>X-linked recessive hypomaturation</p> <p>Autosomal recessive pigmented hypomaturation</p> <p>Autosomal dominant snow-capped teeth</p> <p>White hypomature spots?</p>
Winter and Brook, 1975 [9]	<p><i>Classification based primarily on phenotype. Four main categories: hypoplasia, hypocalcification, hypomaturation, hypomaturation-hypoplasia with taurodontism, with mode of inheritance as a secondary means of sub-classification.</i></p> <p>a. Hypoplasia</p> <p>Type I. Autosomal dominant thin and smooth hypoplasia with eruption defect and resorption of teeth</p> <p>Type II. Autosomal dominant thin and rough hypoplasia</p> <p>Type III. Autosomal dominant randomly pitted hypoplasia</p> <p>Type IV. Autosomal dominant localised hypoplasia</p> <p>Type V. X-linked dominant rough hypoplasia</p> <p>b. Hypocalcification</p> <p>Autosomal dominant hypocalcification</p> <p>c. Hypomaturation</p> <p>Type I. X-linked recessive hypomaturation</p>

Table 1: Classification systems applied to amelogenesis imperfecta (Continued)

	<p>Type II. Autosomal recessive pigmented hypomaturation</p> <p>Type III. Snow-capped teeth</p> <p>d. Hypomaturation-hypoplasia with taurodontism</p> <p>Type I. Autosomal dominant smooth hypomaturation with occasional hypoplastic pits and taurodontism</p> <p>Type II. Autosomal dominant smooth hypomaturation with thin hypoplasia and taurodontism</p>
Witkop and Sauk, 1976 [2]	<i>Classification based on phenotype and mode of inheritance, similar to classification of Witkop and Rao (1971)</i>
Sundell and Koch, 1985 [10]	<i>Classification based solely on phenotype</i>
Witkop, 1988 [11]	<p><i>Four major categories based primarily on phenotype (hypoplastic, hypomaturation, hypocalcified, hypomaturation-hypoplastic with taurodontism) subdivided into 15 subtypes by phenotype and and secondarily by mode of inheritance.</i></p> <p>Type I. Hypoplastic</p> <p>Type IA. Hypoplastic, pitted autosomal dominant</p> <p>Type IB. Hypoplastic, local autosomal dominant</p> <p>Type IC. Hypoplastic, local autosomal recessive</p> <p>Type ID. Hypoplastic, smooth autosomal dominant</p> <p>Type IE. Hypoplastic, smooth X-linked dominant</p> <p>Type IF. Hypoplastic, rough autosomal dominant</p> <p>Type IG. Enamel agenesis, autosomal recessive</p> <p>Type II. Hypomaturation</p> <p>Type IIA. Hypomaturation, pigmented autosomal recessive</p> <p>Type IIB. Hypomaturation, X-linked recessive</p> <p>Type IIC. Hypomaturation, snow-capped teeth, X-linked</p> <p>Type IID. Hypomaturation, snow-capped teeth, autosomal dominant?</p> <p>Type IIIA. Autosomal dominant</p> <p>Type IIIB. Autosomal recessive</p> <p>Type IV. Hypomaturation-hypoplastic with taurodontism</p> <p>Type IVA. Hypomaturation-hypoplastic with taurodontism, autosomal dominant</p> <p>Type IVB. Hypoplastic-hypomaturation with taurodontism, autosomal dominant</p>
Aldred and Crawford, 1995 [12]	<p><i>Classification based on:</i></p> <p>Molecular defect (when known)</p> <p>Biochemical result (when known)</p> <p>Mode of inheritance</p> <p>Phenotype</p>
Hart et al., 2002 [13]	<p><i>Proposed a molecular defect sub classification of the AMELX conditions</i></p> <p>I.1 Genomic DNA sequence</p> <p>I.2 cDNA sequence</p> <p>I.3 Amino acid sequence</p> <p>I.4 Nucleotide and amino-acid sequences</p> <p>I.5 AMELX mutations described to date</p>
Aldred et al., 2003 [1]	<p><i>Classification based on:</i></p> <p>Mode of inheritance</p> <p>Phenotype – Clinical and Radiographic</p> <p>Molecular defect (when known)</p> <p>Biochemical result (when known)</p>

Figure 8: Les différentes classifications d'AIH²³

Néanmoins c'est la classification de Witkop en 1988 qui reste la référence quand aucune information génétique n'est connue.

Elle se base sur les phénotypes cliniques des patients atteints d'AIH, c'est-à-dire par une observation clinique rigoureuse. Cette classification regroupe 4 types d'amélogénèses et 14 sous-types²⁴ :

- Hypoplasique
- Hypomature
- Hypominéralisée
- Forme mixte

AIH Hypoplasique

Il s'agit d'un défaut purement quantitatif de l'émail qui apparaît durant sa formation.

Toutefois sa minéralisation est normale, la teinte de l'émail est normale ainsi que sa dureté.

On peut noter des anomalies de formes, localisées sous forme de puits rugueux ou lisses ou bien striés. Son épaisseur est réduite, radiologiquement on ne fait pas la différence avec un émail sain.

Les anomalies peuvent être retrouvées sous forme généralisées on parle alors de microdentie.

Parfois on note une absence totale d'émail mais la sensibilité dentaire n'est pas exacerbée.

Les modes de transmissions sont autosomiques dominants ou récessifs liés à l'X.

Sous types:

- **Phénotype IA piqué**

L'épaisseur de l'émail est plus fine, on retrouve des puits au niveau de la surface amélaire. Il s'agit de la forme la plus fréquente de l'AIH hypoplasique. Le mode de transmission se fait de manière autosomique dominant

- **Phénotype IB hypoplasique localisé**

L'épaisseur de l'émail est plus fine, on retrouve des puits et des rainures horizontales principalement. Cette forme peut toucher uniquement la denture temporaire ou bien les deux dentures. Le mode de transmission se fait de manière autosomique dominant (AD).

- **Phénotype IC hypoplasique localisé**

L'épaisseur de l'émail est plus fine, on retrouve un émail hypominéralisé au fond des hypoplasies amélaire. Les deux dentures sont affectées par cette forme. Le mode de transmission se fait de manière autosomique récessive (AR).

- **Phénotype ID hypoplasique lisse, AD**

L'épaisseur de l'émail est très fine, dans cette forme les points de contacts sont absents et des diastèmes présents. On observe une surface amélaire lisse et dure, de couleur brunâtre, jaunâtre. Cette forme se caractérise par une fréquence importante de béance, par l'absence de point de contact. On retrouve souvent des inclusions ainsi que des résorptions, et l'absence de point de contact. Le mode de transmission se fait de manière autosomique dominant.

- **Phénotype IE hypoplasique lisse, X dominant**

L'épaisseur de l'émail est très fine, dans cette forme les points de contacts sont absents et des diastèmes présents. On retrouve une surface amélaire lisse et dure, de couleur brunâtre, jaunâtre. La particularité de cette forme est que l'on observe souvent des stries verticales sur l'émail. Le mode de transmission est lié à l'X.

- **Phénotype IF hypoplasique rugueux**

L'épaisseur de l'émail est très fine, dans cette forme les points de contacts sont absents et des diastèmes présents. On retrouve une surface amélaire dure et rugueuse. La particularité de cette forme se caractérise par la présence d'une béance antérieure. Le mode de transmission se fait de manière autosomique dominant.

- **Phénotype IG agénésie de l'émail**

L'épaisseur de l'émail est très fine, dans cette forme les points de contacts sont absents. L'émail présente une surface granuleuse, et présente une teinte verdâtre pouvant aller jusqu'au jaune/brun. On retrouve fréquemment une béance antérieure (près de 50% des cas), des dents incluses et des résorptions. Le mode de transmission se fait de manière autosomique récessive.



Figure 9: Vue endobuccale d'une AIH hypoplasique piquetée prise en charge au CHU de Poitiers (iconographie personnelle)

AIH Hypomature

Il s'agit d'un défaut qualitatif de l'émail. On retrouve un émail de teinte brunâtre, ou blanc crayeux et assez opaque. Au sondage on ne note pas d'anomalie au niveau de sa dureté, son épaisseur reste normale ²⁵.

On n'observe pas d'anomalie de forme mais les fractures amélaire restent fréquentes. Son aspect clinique peut nous amener à penser qu'il s'agit d'une fluorose. La sensibilité de l'émail reste inchangée. Radiologiquement, on ne fait pas la différence entre la dentine et l'émail.

Sous types :

- **Phénotype IIA hypomature pigmenté**

Sur ce sous type d'AIH, on retrouve une épaisseur amélaire normale. L'émail présente une coloration généralisée avec des marbrures de teintes jaunâtres, brunâtres. La surface amélaire est molle et se clive facilement de la dentine. Le mode de transmission se fait de manière autosomique récessif.

- **Phénotype IIB hypomature**

Sur ce sous type d'AIH, on retrouve une épaisseur amélaire normale. L'émail présente une coloration généralisée avec des marbrures de teintes jaunâtres, verdâtre. Le mode de transmission est lié à l'X, et se transmet de manière autosomique récessif.

- **Phénotype IIC : couronne neigeuse**

Sur ce sous type d'AIH, on retrouve une épaisseur amélaire normale. L'émail à une consistance dure et présente des opacités au niveau du tiers occlusal. Le mode de transmission est lié à l'X.



*Figure 10: Vue endobuccale d'une AIH hypomature*²⁶

AIH Hypominéralisée

Il s'agit d'un défaut purement qualitatif de l'émail, c'est la forme la plus sévère. On retrouve souvent un émail avec une teinte jaune-orangée, la dureté au sondage est diminuée.

Concernant l'aspect de la dent, on retrouve une surface rugueuse, avec des zones d'usures pouvant générer des fractures fréquentes. La sensibilité est souvent augmentée. Radiologiquement, l'émail est moins radio opaque que la dentine.

Sous types :

- **Phénotype IIIA hypominéralisée**

Sur ce sous type d'AIH, on retrouve une épaisseur amélaire normale, mais on constate une usure rapide de l'émail. L'émail présent est mou, de teinte jaune/ brune ou orange. A cause de l'usure rapide, la dent se colore rapidement laissant apparaître la dentine sous-jacente. Le mode de transmission se fait de manière autosomique dominante.

- **Phénotype IIIB hypominéralisée**

Sur ce sous type d'AIH, on retrouve une épaisseur amélaire normale, mais on constate une usure rapide de l'émail. L'émail présent est mou, de teinte jaune foncé. A cause de l'usure rapide, la dent se colore rapidement laissant apparaître la dentine sous-jacente. Cette forme est plus sévère que la IIIA. Le mode de transmission se fait de manière autosomique récessive.



Figure 11: Vue endo buccale d'une AIH hypominéralisée ²⁶

AIH de forme mixte et taurodontisme

Il s'agit de l'association de plusieurs de ces formes, préalablement décrites ci-dessus qui peuvent co-exister chez un même patient.

Le taurodontisme ²⁷ est une anomalie dentaire morphologique caractérisée par une élongation de la chambre pulpaire au détriment de la pulpe radiculaire et de la racine.

Sous types :

- **Phénotype IVA : hypomature/ hypoplasique**

Dans ce sous type d'anomalie, l'émail présente une épaisseur normale. Toutefois des anomalies de teintes sont retrouvées, l'émail présente des marbrures brunâtres, jaunâtres et des puits sur les faces vestibulaires. Certaines dents présentent des taurodontismes. Le mode de transmission n'est pas connu.

- **Phénotype IVB : hypoplasique**

Dans ce sous type d'anomalie, l'émail présente une épaisseur plus fine. Des anomalies de teintes sont retrouvées, l'émail présente des zones hypoplasiques prédominantes, et des aires d'hypomaturation. Certaines dents présentent des taurodontismes. Le mode de transmission n'est pas connu à ce jour.

III. État des lieux des thérapeutiques restauratrices possibles

1. Cahier des charges

La réhabilitation orale des patients atteints d'AIH reste complexe. En effet, l'AIH nécessite la prise en compte d'un certain nombre de paramètres avant de choisir une thérapeutique restauratrice. Celles-ci doivent répondre à un cahier des charges, plutôt exhaustif.

Esthétique

Tout d'abord, il est indispensable de tenir compte des doléances esthétiques du patient. En effet, cette pathologie peut induire des problèmes psychosociaux, tel qu'un repli sur soi, un manque d'estime de soi lié à l'inesthétisme de la denture et ce dès le plus jeune âge ou les moqueries sont fréquentes. Les répercussions sociales et psychologiques peuvent être majeures dès la petite enfance²⁸.

Sensibilité

La sensibilité accrue en raison du manque d'émail, génère bien souvent une mauvaise hygiène bucco-dentaire. En effet, les patients évitent le brossage qui est un acte très sensible pour eux ou bien d'autre par manque de motivation au vu de l'état de leurs dents. Le brossage douloureux sera rapidement abandonné et il s'en suivra alors d'autres complications conséquence de ce manque d'hygiène.

Épaisseur amélaire

La faible épaisseur d'émail, laisse apparaître la dentine sous-jacente de couleur jaunâtre. Cette teinte se révèle difficile à masquer avec les techniques conservatrices. Aussi, la faible épaisseur de l'émail laisse également apparaître des fissures, fêlures et des micro-porosités difficiles à combler.

Les aides optiques sont nécessaires pour apprécier l'état de la surface dentaire. Malgré tout, le collage restera extrêmement difficile.

Rapports occlusaux

Les défauts d'émail occasionnés par l'AIH rendent les dents plus sujettes aux fractures, usures, abrasions. On observe une perte progressive de la DV mais également une diminution des fonctions masticatoires qui ne se révèlent moins satisfaisantes et efficaces.

Certains patients, nécessitent une réhabilitation complexe impliquant la réorganisation des rapports occlusaux et le rétablissement d'une nouvelle dimension verticale.

Parodonte

La mauvaise hygiène accentue ce mauvais état parodontal avec l'accumulation de plaque, qui de l'état de la gingivite peut rapidement évoluer à la parodontite ²⁹.

De plus, selon le type d'AIH et notamment dans le cas de l'AIH hypoplasique qui se caractérise par une anomalie quantitative de l'émail, cela va se traduire par la présence de puits, creux, qui constituent des réservoirs à bactéries et donc entretiennent une inflammation parodontale.

Le parodonte représente un défi, en effet les limites des préparations dentaires ne se font pas sur un émail conventionnel. De ce fait, elles ne sont pas nettes et le positionnement du parodonte reste incertain.



Figure 12: Cas d'une gingivite chez une patiente de 9 ans suivie au CHU de Poitiers présentant une AIH hypoplasique (iconographie personnelle)

Comme nous pouvons le voir sur la photo prise d'une jeune patiente qui est pourtant suivie au CHU au service d'odontologie, on distingue nettement cette inflammation parodontale qui est diffuse.

La motivation à l'hygiène, prescriptions de matériels adaptés n'ont pas été suffisants pour avoir un résultat parodontal satisfaisant.

C'est surtout la reprise des traitements restaurateurs que la patiente avait depuis quelques temps, qui a permis de retrouver un état parodontal sain.

Collage

Le collage constitue la difficulté majeure chez les patients atteints d'AIH car il existe une diminution de la force d'adhérence de la résine à l'émail ce qui rend complexe cette technique. En effet, c'est la teneur en protéines qui est plus élevée dans l'émail affecté par l'AIH qui rend difficile l'adhérence.

Des études menées sur des émail atteints d'AIH ont montré qu'un mordantage supplémentaire n'apportait pas d'efficacité au collage ³⁰.

Selon le type d'AIH, on note des forces d'adhésion différentes et le collage sur la dentine reste toujours délicat.

2. Possibilités thérapeutiques en denture temporaire

Il est essentiel d'inclure la prévention dans les étapes initiales de tous plans de traitement, en mettant l'accent sur l'enseignement d'une hygiène buccale efficace et sur la motivation du patient.

Le traitement de l'hypersensibilité dentinaire à l'aide d'agents désensibilisants, de préparations topiques à base de fluorure et/ou de produits contenant du CCP-ACP (phosphopeptide de caséine-phosphate de calcium amorphe) ³¹ qui favorisent la reminéralisation doit également être introduit à ce stade. Il contribuera au maintien d'une bonne hygiène buccale.

Aussi, si le patient présente des problèmes parodontaux, ceux-ci doivent être traités par une thérapie parodontale initiale avant tout début de traitement. Une analyse et des conseils diététiques complets sont également indispensables.

Il existe un certain nombre de thérapeutiques, que nous pouvons qualifier de plus au moins invasives. La prise en compte et le respect de ce gradient thérapeutique ³², doit dicter la prise en charge du patient. En effet il faut comprendre que les réhabilitations des patients atteints d'AIH sont souvent des solutions de compromis et nécessitent souvent des interventions régulières et constantes.

Ainsi les traitements proposés seront différentes selon le stade de dentition du patient, et selon le sous type d'amélogénèse imparfaite.

En effet, les objectifs de traitements ne sont pas les mêmes en dentition primaire ou secondaire. En denture primaire, le chirurgien-dentiste aura pour rôle d'assurer la prévention, donner des conseils aux parents et à l'enfant. Il aura aussi comme objectif d'essayer de préserver au mieux la denture temporaire afin de permettre à la denture adulte de se mettre en place le plus sainement possible.

Chez l'adulte, l'aspect esthétique sera au cœur de la prise en charge. Néanmoins, bien trop souvent négligé, il ne faut pas le sous-estimer chez l'enfant. Ainsi, une prise en charge la plus précoce possible devrait garantir une meilleure mise en place de la denture définitive.

C'est pourquoi deux éléments clés sont à prendre en compte avant de choisir le traitement adéquat ; l'âge du patient mais surtout sa coopération.

Micro-abrasion

La micro-abrasion est un traitement physique et chimique qui se pratique avec de l'acide chlorhydrique à 18% et qui contribue à éliminer une petite couche, très superficielle d'émail. Elle permet de corriger les défauts de teintes ou de structures très localisées. Elle est intéressante dans les cas d'AIH légers.

Elle est souvent efficace pour éliminer les taches superficielles et améliorer l'apparence des dents. Ashkinazi et al. ont démontré l'intérêt de l'utilisation de cette technique chez des patients présentant une hypomaturation de l'émail ³³.

L'inconvénient de la micro-abrasion est son efficacité, réservée aux AIH légères. Ses limites sont rapidement visibles surtout lorsque la problématique esthétique constitue le cœur de la prise en charge car cette technique n'atténue que très légèrement les défauts mais ne modifie pas pour autant son aspect de surface.

Si elle n'est pas alors combinée à une autre technique elle reste insuffisante.

Résines composites

Certaines données suggèrent que les dents affectées par l'AIH ne présentent pas un motif de mordançage typique, ce qui peut potentiellement réduire la force de liaison de l'émail à la résine composite.

Malgré cela, le développement permanent des systèmes de collage a augmenté la popularité des restaurations en composite direct pour restaurer à la fois l'esthétique et la fonction chez les patients atteints d'AIH.

Elles permettent d'améliorer l'esthétique et d'éliminer la sensibilité, en particulier chez les enfants où les restaurations définitives ne sont pas pratiquées car la denture n'est pas encore définitive et les tissus mous n'ont pas encore atteint leur maturité.

L'inconvénient comme nous l'avons évoqué un peu plus tôt est que le collage n'en demeure pas moins incertain toujours en raison de la fragilité de l'émail ce qui ne nous permet pas une adhésion suffisamment efficace.

On se retrouve alors avec des infiltrations voir des reprises carieuses souvent silencieuses qui peuvent sérieusement compromettre la vitalité des dents. Les fractures sont là encore faciles car l'émail ne présente toujours pas une solidité comparable à l'émail sain et le composite ne permet pas de rétablir de manière satisfaisante les tissus manquants.

De plus, l'esthétique des composites n'est pas toujours garantie. En effet, les différentes teintes de résines ne permettent pas souvent de réaliser un travail totalement homogène sur l'ensemble des dents atteintes d'AIH. Et même si des techniques de composite monté par stratification permettent de contourner un peu cet écueil, le collage reste encore délicat et cette option ne s'avère pas totalement satisfaisante.

Aussi, le manque de motivation pour maintenir une bonne hygiène buccale peut entraîner une apparence similaire à une récession parodontale. Cela entraîne un risque d'exposition de la marge de la restauration lorsque la santé gingivale est retrouvée.

Ciments verres ionomères

Les ciments verres ionomères (CVI) sont obtenus par le mélange de poudre de verre de silicate et d'acide polyacrylique (liquide).

Ils peuvent être utilisés en première intention lorsque la coopération est difficile, ils s'utilisent de façon transitoire. Ces ciments nous permettent de restaurer les dents temporaires aussi bien en secteur antérieur que postérieur.

L'utilisation de CVI est facile et rapide. Les CVI permettent de réduire le développement et la progression de la carie sur la surface proximale de la dent adjacente par la libération de fluorures. Ils ont une relative tolérance à l'humidité et ne nécessitent pas de protocoles rigoureux d'isolation comme le requiert les résines composites, d'autant qu'en denture

temporaire les couronnes cliniques sont réduites et que la mise en place du champ opératoire est plus difficile.

Mais le processus d'adhésion à l'émail étant moins rigoureux, il ne garantit pas une adhérence efficace. Aussi leurs propriétés mécaniques restent faibles, leur longévité limitée, et ils ne peuvent être utilisés pour de grosses surfaces.

Facettes

Ces restaurations sont populaires dans la région antérieure car elles permettent d'obtenir d'excellents résultats esthétiques avec une préparation dentaire relativement conservatrice par rapport à une préparation pour couronne.

Les dents peuvent être très sensibles chez les patients atteints d'AIH et nécessitent souvent l'utilisation d'une anesthésie locale, ce qui n'est souvent pas nécessaire lors de la pose de facettes en composite direct.

La mise en place de facettes peut se faire de manière indirecte c'est-à-dire après une phase d'intervention prothétique par le laboratoire mais aussi de manière directe avec des facettes pré formées, fabriquées et utilisables sous forme de set.

Ces facettes préfabriquées facilitent les protocoles d'usage. Même si la longévité de ces traitements n'est pas encore documentée, certains cas cliniques semblent encourageants dans le traitement de AIH.



Figure 14 : Incisives inférieures atteintes d'AIH type hypoplasique³⁴

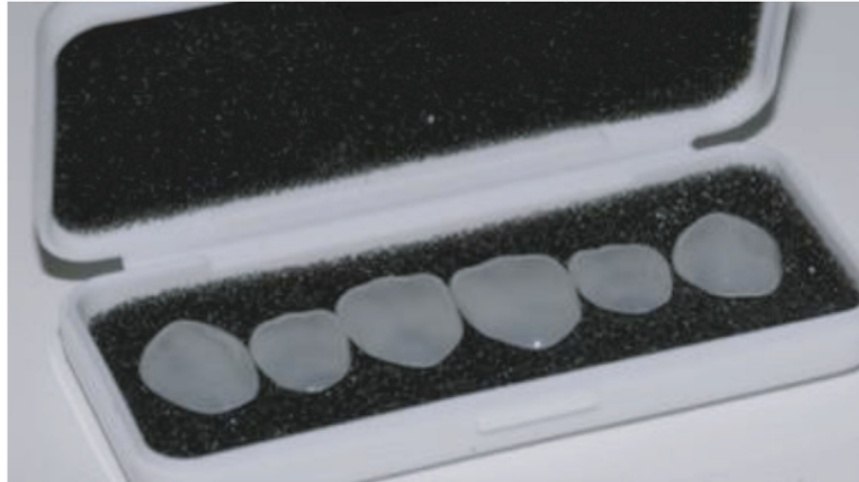


Figure 14: Facettes composites pré fabriquées ³⁴



Figure 15: Echelle guide afin de choisir le diamètre adapté des facettes ³⁴

L'inconvénient est que l'adaptation marginale est difficile car les faibles épaisseurs de préparation ne permettent pas de gérer facilement les points de contact et les difficultés liées au collage restent les mêmes dans les cas d'AIH. Aussi lorsque l'on restaure des dents affectées par l'AIH avec des facettes en composite ou en porcelaine, une partie de la structure dentaire sous-jacente peut être relativement foncée et la nature translucide de ces restaurations est souvent incapable de masquer convenablement cette décoloration.

Le résultat au niveau esthétique des dents restaurées n'est alors là encore pas totalement satisfaisant.

Des couches de porcelaine opaque intrinsèque incorporées à la restauration ou des résines opaques utilisées pendant le scellement peuvent aider à masquer ce phénomène, bien que cela entraîne souvent une perte de translucidité, ce qui nuit également à l'aspect final.

CPP

Les coiffes pédodontiques pré formées (CPP) sont utilisées depuis un certain nombre d'années. Elles peuvent s'utiliser aussi bien sur des dents temporaires que définitives.

Les coiffes pédodontiques pré formées (CPP) sont utilisées pour différentes pathologies dentaire (usure, érosion, lésions carieuses profondes, anomalie de morphologie, anomalie d'état de surface)

Les premières proposées étaient initialement constituées de métal. Cet alliage inoxydable (nickel-chrome) de très faible épaisseur, leur confère une forte élasticité et permet de les manipuler et de les mettre en place très facilement. Elle présente aussi une très bonne rétention et un faible coût.

C'est la thérapeutique de reconstitution de choix dans le cadre des AIH selon la Société Britannique de Dentisterie Pédiatrique (BSPD) ³⁵.

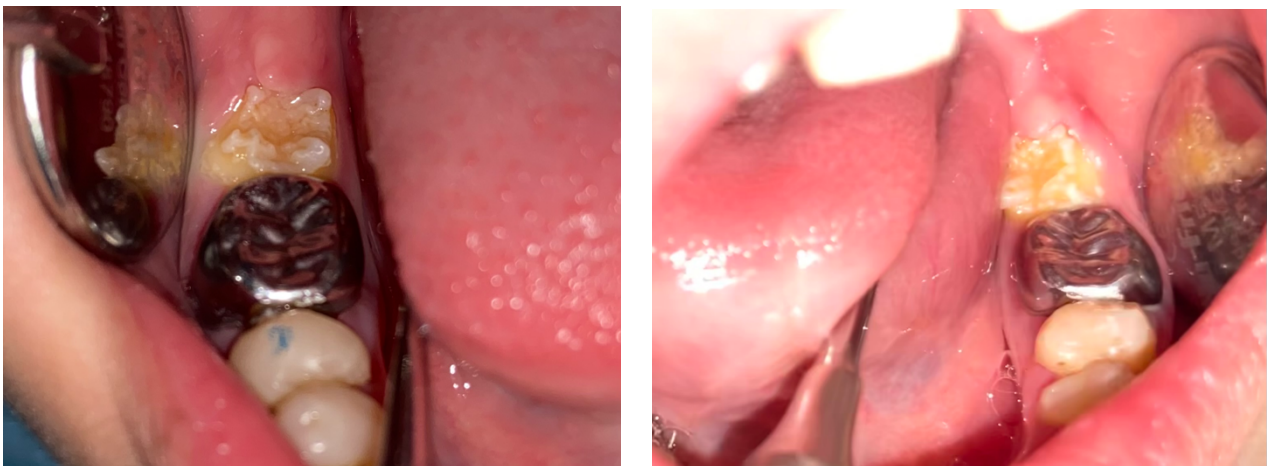


Figure 16: CPP métal sur les deuxièmes molaires temporaires chez une patiente prise en charge au CHU de Poitiers (iconographie personnelle)

Mais il est évident que la teinte des CPP métal ne leur confère pas des propriétés esthétiques satisfaisantes.

Ces CPPm ont été suivies par l'apparition des couronnes pédiatriques préformées métalliques recouvertes d'un matériau esthétique dites à incrustation (CPPi).

L'inconvénient majeur de ces CPP à incrustation c'est qu'elles présentent un risque de dislocation de la partie esthétique de la partie métal.



Figure 17 : Face linguale des couronnes pédiatriques préformées à incrustation de la marque NuSmile[®]



Figure 18: Coiffe pédodontique préformée à incrustation vestibulaire fracturée ³⁷

Puis sont apparues les restaurations composites à l'aide de moules transparents (strip crown)

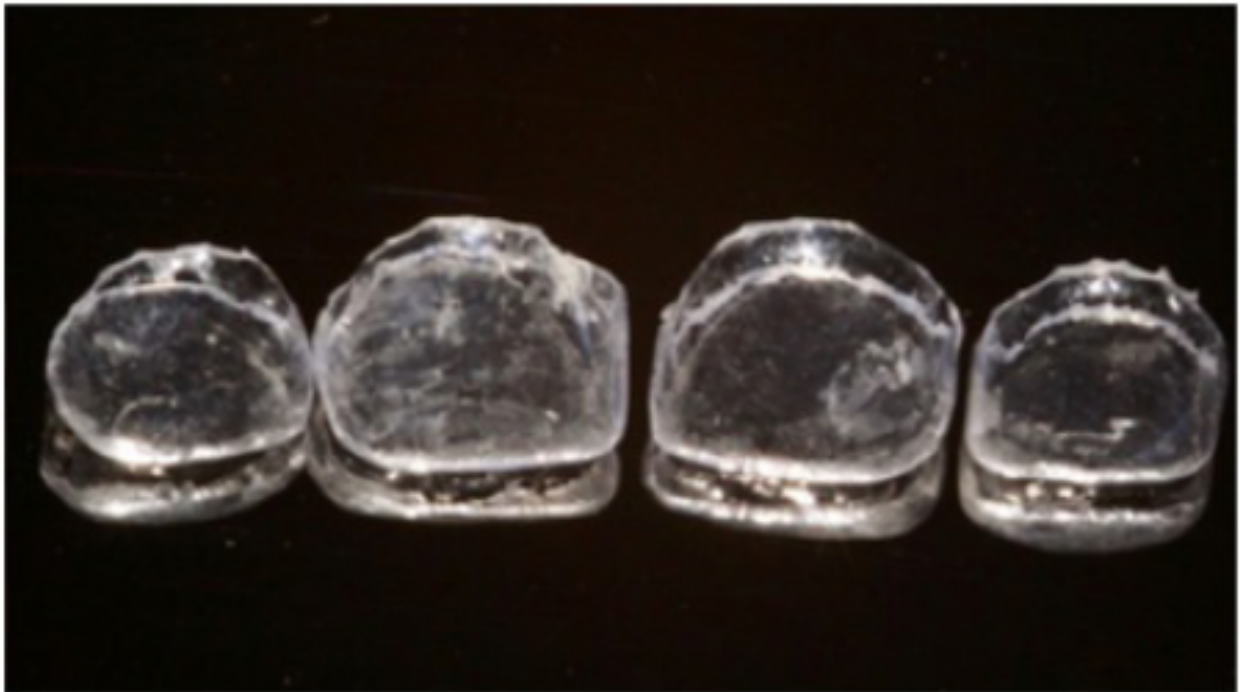


Figure 19 : Strip Crown secteur antérieur³⁸

Et enfin, les couronnes pédiatriques préformées en zircone (CPPz).



Figure 20 : Coiffe pédodontique zircone³⁹

Les CPP zircone présentent quant à elles l'avantage d'avoir une teinte se rapprochant de la dent lactéale, mais leur teinte reste trop laiteuse.

Cette évolution met bien en évidence l'importance de l'esthétique dans l'évolution des solutions thérapeutiques.

Il est à noter que les études n'ont pas démontré une différence sur le taux de succès à 5 ans d'un type des CPP à l'autre.

Même si le taux de succès des CPPz n'est pas significativement supérieur aux CPPm, elles n'en demeurent pas moins plébiscitées par les praticiens et les patients en raison de leurs composante esthétique bien supérieure sur les CPPm ⁴⁰.

Couronne

Parmi les nombreuses options disponibles pour restaurer les dents affectées par l'AIH, les couronnes conventionnelles sont à ce jour la restauration esthétique la plus prévisible et la plus durable ⁴¹.

Dans la région antérieure et postérieure, pour les patients dont l'esthétique est la priorité, des couronnes céramiques peuvent être envisagées.

Ces dernières années, l'utilisation de couronnes tout céramique à base de porcelaine feldspathique a augmenté grâce à leurs propriétés esthétiques, à leur excellente biocompatibilité, à leurs bonnes adaptations marginales et à leurs propriétés physiques améliorées ⁴².

Toutefois, il est à noter que cette thérapeutique ne s'applique pas chez l'enfant s'agissant de la denture temporaire.

Selon une récente revue systématique de la littérature, il est difficile de définir l'option thérapeutique la plus appropriée pour les patients atteints d'AIH. Il n'y a actuellement aucune donnée disponible, du moins en termes de dentisterie factuelle, sur les traitements considérés comme supérieurs pour les réhabilitations des patients atteints d'AIH. Les performances

cliniques des différents matériaux et modalités de traitement pour les patients atteints d'AIH sont encore toujours basés sur des rapports de séries de cas ⁴³.

Il existe cependant des preuves que la réhabilitation des patients atteints d'AIH avec des couronnes collées, a donné d'excellents résultats avec peu de complications ⁴⁴.

Toutefois les données indiquent que les restaurations indirectes présentent une prévisibilité et une longévité supérieures à celles des restaurations directes ⁴⁵.

De plus certaines études ont montré que les restaurations sur les patients atteint d'AIH présentaient un taux de survie inférieur à celles sur les patients sains ⁴⁶

Elles nous ont également appris que les restaurations prothétiques indirectes avaient une meilleure pérennité sur les restaurations directes (type composite) ⁴⁷.

III. Cas clinique

Afin d'apporter une réponse concrète aux patients et aux parents d'enfants atteints par cette maladie, il convenait d'étudier spécifiquement une solution thérapeutique qui pouvait être mise en place et proposée aux praticiens. Dans ce cadre, nous avons étudié le cas d'une fillette présentant une AIH et nous avons évalué le protocole que nous avons réalisé.

1. Anamnèse clinique et dentaire

En mars 2021, nous avons reçu en première consultation une petite fille, âgée de 5 ans et demi au sein du service d'odontologie de Saint André à Bordeaux (33).

Cette patiente a été adressée par son dentiste traitant, spécialisé en pédodontie, chez lequel son amélogénèse a été diagnostiquée. Son dentiste avait proposé un traitement par coiffes pédodontiques métalliques, mais les parents de notre patiente ont refusé ces CPPm notamment à cause de leurs teintes.

Nous avons débuté par une anamnèse complète, qui n'a révélé aucun antécédent médical ou chirurgical. Toutefois, le père de notre patiente est lui aussi également atteint d'amélogénèse imparfaite héréditaire.

Elle ne présente aucune allergie connue à ce jour.

La mère de la patiente nous rapportait que des contrôles réguliers avaient été effectués, avec une mise en place de vernis fluoré de manière semestrielle, les soins en composite en bouche étaient intacts et ne présentaient pas de reprise carieuse.

A l'examen exo-buccal, aucune anomalie n'était relevée, les étages faciaux étaient équilibrés, on ne notait pas de diminution de l'étage inférieur. Toutefois on observait que la ligne sagittale médiane était légèrement déviée à gauche. Son visage était symétrique, plutôt ovalaire.

A l'examen exo-buccal du sourire, on remarquait un sourire harmonieux, les dents lactéales sont de teinte jaunâtre et leurs couleurs semblaient assez hétérogènes. La patiente était en denture mixte, la 41 était en cours d'éruption.

A l'examen endo-buccal, on notait la présence de toutes les dents lactéales, une concordance de l'âge dentaire avec l'âge civil a été confirmé par la radiographie panoramique.

Un léger encombrement mandibulaire était visible au niveau du secteur incisivo canin. De plus, on remarquait l'absence de diastème au niveau maxillaire.

Les milieux inter incisifs n'étaient pas alignés et on observait une déviation de la mandibule à gauche de 2mm.

Les bases osseuses étaient concordantes. Le recouvrement dentaire était faible, de l'ordre de 10%. La patiente présentait une classe I canine droite et gauche.

Au niveau parodontal, on notait que de la plaque dentaire est présente au niveau des collets, score 1 selon la classification O'Leary ⁴⁸. Une légère inflammation gingivale était objectivable.

Photos exo buccal :

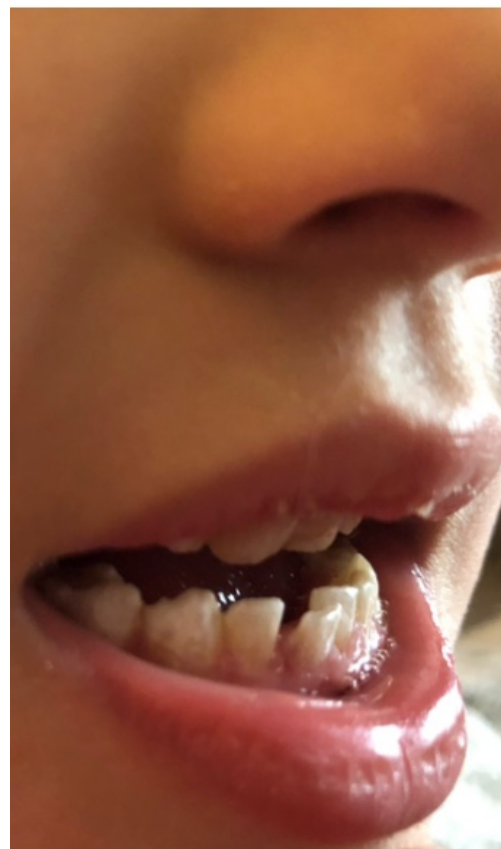


Figure 21: vue exobuccal



Figure 22: Vue endobuccal des molaires lactéales atteintes d'AIH



Figure 23: Vue en occlusion des dents atteintes d'AIH

2. Diagnostic positif

Notre patiente présente une amélogenèse imparfaite héréditaire de type HYPOMATURE. En effet, on retrouve un émail plutôt régulier sans anomalie de surface, pas de défaut quantitatif. Sa teinte est jaunâtre, légèrement plus saturée qu'un émail sain. Toutes les dents temporaires sont concernées par cet anomalie amélaire.

3. Diagnostic différentiel

Cet aspect aurait pu nous faire penser à :

- Une dentinogenèse imparfaite, c'est une dysplasie (développement cellulaire anormal) congénitale de la dentine qui se manifeste soit de manière isolée, soit en association avec une maladie génétique connue sous le nom d'ostéogenèse imparfaite. La dentinogenèse imparfaite est une anomalie rare affectant la dentine qui se caractérise par une teinte brune/ bleutée, opalescente de toutes les dents. Or ici la teinte est jaunâtre plus que bleuâtre ⁴⁹.
- Des colorations intrinsèques d'origine systémique dû à une naissance pré maturée, une maladie de la petite enfance, des épisodes d'hypertermies ou encore des dyschromies congénitales (tel que des cardiopathies congénitales cyanogènes, hyperbilirubinémie, porphyrie érythroïétique)⁵⁰. Cependant ce type d'anomalie n'atteint l'émail que d'un groupe de dents et non pas l'ensemble de la denture, de plus, d'après l'anamnèse aucun n'antécédent ne pourrait justifier ce diagnostic.
- l'HSPM (Hypomineralized Second Primary Molars), cette pathologie n'affectant que les seconde molaire temporaire, cette hypothèse diagnostique a été écarté car toutes les dents temporaires sont atteintes.

IV. Proposition thérapeutique

Le tableau clinique de cette anomalie généralisée de l'émail associé à son aspect radiologique nous oriente vers un diagnostic d'amélogenèse imparfaite de type hypomature.

Afin de rétablir une esthétique convenable, de limiter l'hypersensibilité dentaire tout en préservant les structures dentaires et notamment leurs vitalités, une restauration prothétique globale a été proposée à la patiente.

La solution thérapeutique retenue pour notre cas a été choisie en prenant en compte plusieurs facteurs : l'esthétique, la mécanique (rétablir une efficacité masticatoire, et des rapports occlusaux stables et fonctionnels) et trouver une solution pérenne. De plus il convenait d'éviter à la patiente d'avoir des rendez-vous trop fréquents, étant donné son jeune âge.

Pour des raisons esthétiques et biologiques évidentes, et compte tenu du stade de dentition de la patiente, notre choix s'est porté sur un système prothétique déjà connu mais qui a été modifié et amélioré pour assurer une esthétique plus efficace qu'elle ne l'était au départ : les coiffes pédodontiques préformées.

Pour cette patiente, nous avons choisi de traiter cette AIH par CPP en composite nano hybride, produit présenté sous forme de coffre appelé **PEDIATRIC CROWN d'edelweiss** ©



Figure 24: Coffret complet PEDIATRIC CROWN



Figure 25: CPP d'un secteur complet ⁵¹



Figure 26: Teintier de A0 à A3,5 ⁵¹



Figure 27: Couronne pédodontique pré formée : exemple de plusieurs dents, présentation dans le coffret

Les couronnes PEDIATRIC CROWN© d'edelweiss sont fabriquées à partir d'un composite nano-hybride chargé et traité par frittage. Il s'agit d'un procédé de fabrication de pièces qui consiste à chauffer une poudre sans la mener jusqu'à la fusion. Grâce à l'effet de cette chaleur, les grains vont se souder entre eux. Les pièces vont ensuite être vitrifiées, il s'agit de la transformation d'une substance en verre au laser.

Le coffret pediatric crown promet certaines qualités comme :

- Une résistance à la compression similaire à celle de l'émail
- Un module d'élasticité similaire à celui de la dentine.
- Une abrasion des couronnes similaire à celle des dents naturelles, ce qui permettrait d'éviter d'endommager les dents antagonistes.
- Le procédé de vitrification permettrait d'obtenir des couronnes esthétiques avec des propriétés optiques semblables à l'émail
- L'incorporation de nanoparticules d'oxyde de zinc lui confèrerait des propriétés antibactériennes.

Ce qui est intéressant également avec ce coffret c'est qu'une préparation des faces proximales à minima est possible, sans avoir à marquer un congé prononcé. De plus, la morphologie des CPP miment celles des dents temporaires, et présentent des surfaces occlusales travaillées.

1. Protocole thérapeutique

Avant de commencer le procédé à la réhabilitation prothétique, nous avons réalisé une séance de motivation et un enseignement à l'hygiène. Nous avons porté une attention particulière au matériel utilisé par notre patiente et avons fait les prescriptions adaptées à son âge, à savoir un dentifrice avec une teneur en fluor de 1000ppm⁵².

Elle a été vue en consultation le 12 juillet 2021, pour la pose de l'ensemble des CPP. Nous avons décidé de commencer par le secteur 5.

Avant de procéder à la réduction amélaire des dents, une anesthésie locale a été réalisée sur tout le secteur 5 (anesthésie para apicale et rappel palatin).

Phase pré prothétique

Le début du traitement commence par la préparation des dents.

Nous avons réduit les faces vestibulaires, palatines, et proximales à l'aide d'une turbine et fraise bague verte diamantée. Un micro congé a été dessiné afin d'assurer un ajustage idéal avec le parodonte.



Figure 28: Micro-congé des molaires de temporaires réalisé avec une fraise bague verte diamantée

Nous avons pu alors mettre en place l'essayage des couronnes. Il existe plusieurs diamètres dans le coffret à notre disposition et nous avons des guides de tailles afin de choisir le diamètre adéquat.

SIZING GUIDES

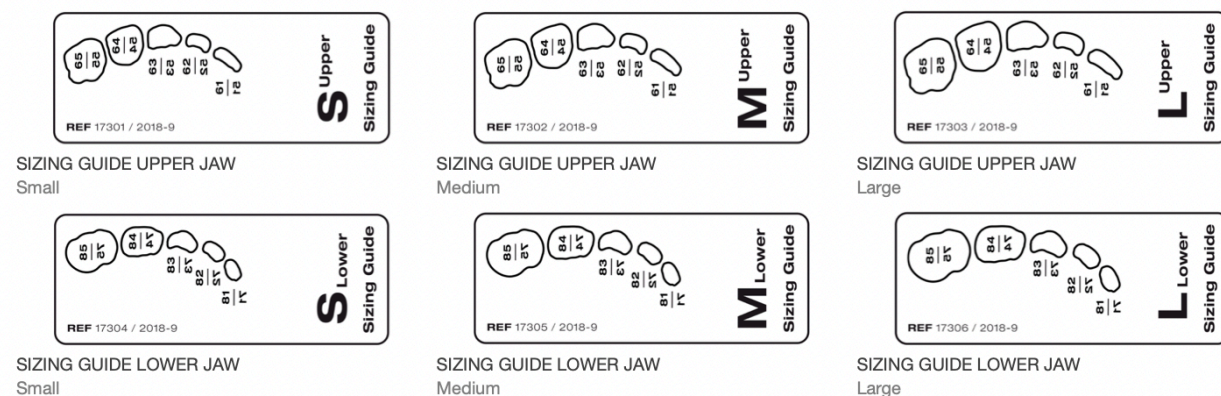


Figure 29: Echelle des tailles des CPP ⁵¹

Ces guides transparents sont utilisés en les positionnant au-dessus des dents fraîchement préparées en vue occlusale. On peut alors choisir la taille qui nous paraît la plus adaptée.

Une fois le diamètre défini, nous essayons la couronne. Si cette dernière s'insère bien mais présente une friction un peu trop importante en mésial ou distal nous pouvons faire une retouche sur la dent avec une fraise bague rouge afin d'enlever une fine couche de surface amélaire, afin de faciliter l'insertion de la coiffe.

Une fois la forme et taille validées, nous procédons au collage de la couronne.

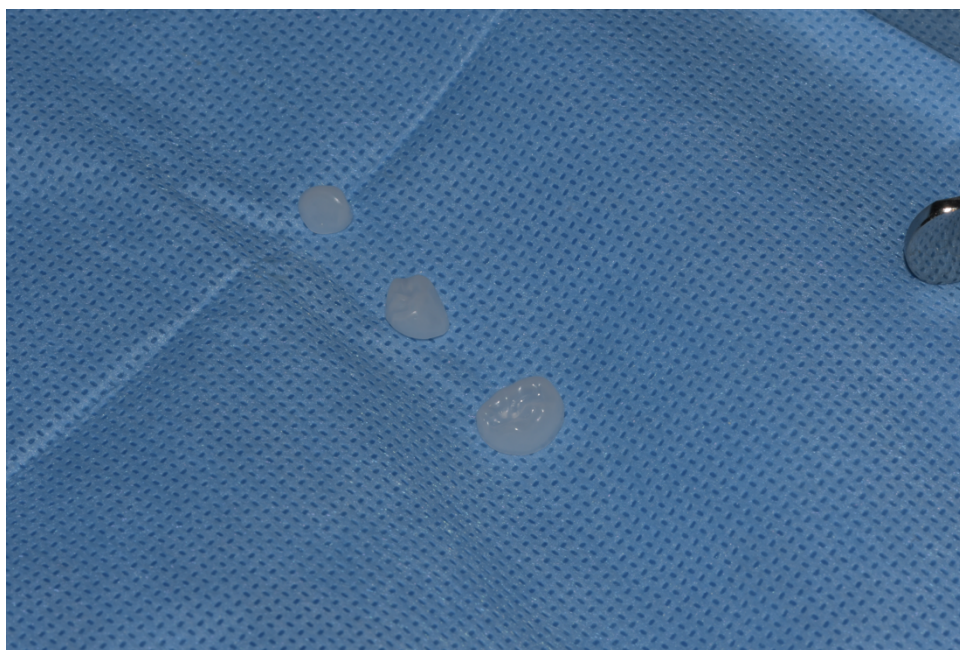


Figure 30: une fois la taille des coiffes validées nous les appliquons de l'adhésif après les avoir préalablement désinfectés à la chlorexidine

Phase de collage

Sa composition en composite nano hybride nous autorise le collage.

Le collage se déroule en quelques étapes :

- Application du mordantage à l'aide d'acide ortho phosphorique pendant 30 secondes
- Rinçage pendant 30 secondes
- Séchage doux pendant 5 secondes
- Application d'un primer d'adhésion sur la dent et à l'intérieur de la couronne



Figure 31: Veneer bond: primer d'adhésion

- Séchage doux 3 secondes
- Photopolymérisation
- Mise en place du composite de collage dans la couronne.

Deux types sont utilisables ; un fluide ou un plus chargé selon le cas et selon le degré de saturation de la dent. Pour notre cas, un composite fluide a été utilisé.



Figure 32: composite de collage nano hybride

- Mise en place de la couronne sur la dent et élimination des excès
- Photopolymérisation pendant 30 secondes
- Polissage des limites à l'aide disques à polir Snaps (Sho Fu©) et vérification de l'occlusion

Nous avons ainsi procédé pour les secteurs 5 et 6 sur une même séance et avons ensuite pris en charge le secteur 7 et 8 sur une seconde séance, à l'exception des 31 et 41 qui étaient en cours d'éruption. Il nous était impossible de tout réaliser en une seule séance car la patiente était consciente au fauteuil (pas d'anesthésie générale) et le temps de coopération étant plus court chez les enfants, nous avons pris en compte ce paramètre. De plus, les dents ayant été préalablement anesthésiées ne pouvions pas faire l'ensemble des anesthésies sur les 4 secteurs sur une seule et même séance.

Deux séances ont été nécessaires afin de mettre en place l'ensemble des CPP.

Phase finitions

Une fois l'ensemble des CPP posées, nous avons contrôlé l'occlusion de notre patiente afin de vérifier que l'engrènement était optimal.

Les sur-occlusions ont été meulées et une analyse rigoureuse de l'adéquation entre l'occlusion statique et dynamique a été confirmée à l'aide de papier à articuler de grains de 40 microns. Les limites ont été polies, à la fraise flame bague rouge puis aux disques à polir Snaps.

Contrôles

Un contrôle a été programmé 7 jours après la mise en place de l'ensemble des CPP où l'occlusion a été de nouveau vérifiée.

Des conseils d'hygiène ont également été donnés car notre patiente n'osait pas frotter très fort sur les couronnes par peur de les perdre (sur les photos endo buccal on voit un petit dépôt de plaque au niveau des collets).

Nous l'avons ensuite revue à un mois, puis des contrôles réguliers tous les 3 mois ont été fixés.

2. Résultats



Figure 33: Photo de face, vue exo buccal du sourire



Figure 34: Vue endobuccal de face



Figure 35: Vue endo buccal : arcade maxillaire



Figure 36: Vue endo buccal : arcade mandibulaire

Suivi à 18 mois :



Figure 37: Radiographie panoramique de contrôle à 18 mois après la pose des CPP

Sur la radiographie panoramique, nous voyons que l'ensemble des CPP posées sont toujours là, à l'exception de la CPP sur la 52 qui s'est décollée. Nous avons décidé de ne pas recoller cette CPP car la mobilité de la 52 était importante car l'éruption de la 12 était imminente. Nous avons revu Noémie en urgence 9 semaines après la pose de l'ensemble des CPP, en effet celle mise en place sur la 54 s'est décollée, nous l'avons recollé le jour de sa venue, avec le même protocole que nous avions utilisé lors de la pose ; soit par collage.

Les dents lactéales tombées sont remplacées progressivement par les définitives. Aucune reprise carieuse n'a été détectée, l'ajustage est toujours adapté, et l'occlusion reste toujours satisfaisante.

Avantages/ Inconvénients

Cette réhabilitation prothétique transitoire a permis à notre patiente de retrouver un sourire plus harmonieux et esthétique.

Dès la pose des couronnes, elle a été directement très souriante, résultat de l'impact psychosocial sur cette jeune patiente.

Le brossage et donc le maintien d'une bonne hygiène bucco-dentaire est beaucoup plus facile, les CCP assurant une barrière physique. L'eau froide n'est plus une source de douleur pour elle et l'alimentation n'est plus problématique, en effet les dents sont protégées faces aux stimuli thermiques.

La fonction masticatoire est redevenue satisfaisante avec le rétablissement des surfaces occlusales et l'amélioration du relief occlusal.

Ce système prothétique n'a nécessité que deux séances pour le mettre en place. L'occlusion est facile à adapter et peut être modifiée.

C'est un système rapide à mettre en application, car les étapes sont peu nombreuses. Cela se réalise facilement au fauteuil. L'utilisation du coffret seul est suffisante pour appliquer ce protocole et il n'y a pas besoin d'autre matériel spécifique.

Cette technique ne peut se faire que sur des enfants coopérants, car ce sont tout de même des séances longues. En effet, entre les étapes de préparations, le choix et ajustage de toutes les coiffes, cela requiert une certaine compréhension et coopération du patient.

Le risque des CPP est le décollement, ce qui est d'ailleurs arrivé chez elle, les CPP n'ont pas été recollées mais cette fois ci scellées au CVI.

Cette thérapeutique nécessite une préparation dentaire ce qui la rend invasive. Toutefois avec cette technique nous conservons la vitalité dentaire.

Le problème qui va se poser prochainement sera le nouveau schéma dentaire, lorsque les dents définitives vont faire leur éruption. La différence de teinte peut donner un sourire disgracieux, il faudra donc voir et évaluer l'éruption des dents permanentes présentes sur l'arcade afin de les intégrer de manière homogène dans le sourire.

Conclusion

L'amélogénèse imparfaite héréditaire, est une maladie génétique qui désorganise l'architecture de l'émail. Cette maladie rare nécessite une prise en charge précoce. Bien trop souvent négligée chez l'enfant, l'absence de mise en place de thérapeutique à ce stade complique la prise en charge des patients adultes.

Grâce à l'évolution des thérapeutiques et des matériaux, il est plus facile de proposer aujourd'hui une intervention rapide et simple chez l'enfant.

La technique mise en œuvre dans ce cas clinique nous a permis d'appréhender une nouvelle thérapeutique qui s'est avérée être très satisfaisante d'un point de vue esthétique et fonctionnel. Elle présente une balance bénéfice-risque supérieure aux techniques conventionnelles employées.

Toutefois, nous n'avons pas de recul clinique suffisant pour pouvoir la définir comme le gold standard de la prise en charge thérapeutique de l'amélogénèse imparfaite chez l'enfant.

Table des illustrations

Figure 1: Développement de l'épithélium odontogène source : CNESBO Dr N. THEBAUD	14
Figure 2: Évolution des améloblastes	16
Figure 3: L'amélogénèse : processus de formation de l'émail	18
Figure 4: Base de données LOVD des mutations à l'origine de l'AIH : 192 variantes différentes et publiées du gène de l'AIH identifiées dans 270 familles atteintes	24
Figure 5: Transmission autosomique dominante, à chaque grossesse, le risque de l'enfant soit malade est de 50% ²²	26
Figure 6: Transmission autosomique récessive ²²	26
Figure 7: Dominant lié à l'X²²	27
Figure 8: Les différentes classifications d'AIH	29
Figure 9: Vue endobuccale d'une AIH hypoplasique piquetée prise en charge au CHU de Poitiers (iconographie personnelle)	32
Figure 10: Vue endobuccale d'une AIH hypomature²⁶	33
Figure 11: Vue endo buccale d'une AIH hypominéralisée²⁶	35
Figure 12: Cas d'une gingivite chez une patiente de 9 ans suivi au CHU de Poitiers présentant une AIH hypoplasique (iconographie personnelle)	39
Figure 13: Incisives inférieures atteintes d'AIH type hypoplasique	43
Figure 14: Facettes composites pré fabriquées ³⁴	44
Figure 15: Echelle guide afin de choisir le diamètre adapté des facettes ³⁴	44
Figure 16: CPP métal sur les deuxièmes molaires temporaires chez une patiente prise en charge au CHU de Poitiers (iconographie personnelle)	45
Figure 17: Face linguale des couronnes pédiatriques préformées à inscrustation de la marque NuSmile ©³⁶	46
Figure 18: Coiffe pédodontique préformée à inscrustation vestibulaire fracturée ³⁷	46
Figure 19: Strip Crown secteur antérieur ³⁸	47
Figure 20: Coiffe pédodontique zircone ³⁹	47
Figure 21: vue exobuccal	51
Figure 22: Vue endobuccal des molaires lactéales atteintes d'AIH	52
Figure 23: Vue en occlusion des dents atteintes d'AIH	52
Figure 24: Coffret complet PEDIATRIC CROWN	55

Figure 25: CPP d'un secteur complet.....	55
Figure 26: Teintier de A0 à A3,5.....	56
Figure 27: Couronne pédodontique pré formée : exemple de plusieurs dents, présentation dans le coffret	56
Figure 28: Micro congé des molaires de temporaires réalisé avec une fraise bague verte diamantée	58
Figure 29: Echelle des tailles des CPP	59
Figure 30: une fois la taille des coiffes validées nous les appliquons de l'adhésif après les avoir préalablement désinfecter à la chlorexidine	59
Figure 31: Veneer bond: primer d'adhésion.....	60
Figure 32: composite de collage nano hybride.....	61
Figure 33: Photo de face, vue exo buccal du sourire.....	62
Figure 34: Vue endobuccal de face	63
Figure 35: Vue endo buccal : arcade maxillaire.....	63
Figure 36: Vue endo buccal : arcade mandibulaire	64
Figure 37: Radiographie panoramique de contrôle à 18 mois après la pose des CPP.....	64

Bibliographie

- ¹ Witkop CJ, Sauk JJ. Heritable defects of enamel. In: Stewart RE, Prescott GH (Eds.), *Oral Facial Genetics*. Mosby St. Louis, 1976 pp. 151-226.
- ² Isabelle Normand de la Tranchade, « Syndrome d'amélogenèse imparfaite et néphrocalcinose : à propos d'un cas » (2000). *J Clin Pediatr Dent* (2004) 27 (2): 171–175.
- ³ Parry DA, Mighell AJ, El-Sayed W, Shore RC, Jalili IK, Dollfus H, Bloch-Zupan A, Carlos R, Carr IM, Downey LM, Blain KM, Mansfield DC, Shahrabi M, Heidari M, Aref P, Abbasi M, Michaelides M, Moore AT, Kirkham J, Inglehearn CF. Mutations in CNNM4 cause Jalili syndrome, consisting of autosomal-recessive cone-rod dystrophy and amelogenesis imperfecta. *Am J Hum Genet*. 2009 Feb;84(2):266-73
- ⁴ Peter JM Crawford, « Amelogenesis imperfecta », *Orphanet Journal of Rare Diseases*, avril 4th 2007.
- ⁵ Wright JT. The molecular etiologies and associated phenotypes of amelogenesis imperfecta. *Am J Med Genet A*. 2006 Dec 1;140(23):2547-55
- ⁶ Reith, E. J., « The stages of amelogenesis as observed in molar teeth of young rats. J. Ultrastruct. Res. 30 1970, p111–151. ».
- ⁷ Robinson, C, « Enamel maturation: a brief background with implications for some enamel dysplasias. » *Front. Physiol.* (2014), 5: 388.
- ⁸ Claire E. L. Smith, « Amelogenesis Imperfecta; Genes, Proteins, and Pathways », *Frontiers in Physiology*, 2017, 8:435.
- ⁹ Lagerström M, Dahl N, Nakahori Y, Nakagome Y, Bäckman B, Landegren U, Pettersson U. A deletion in the amelogenin gene (AMG) causes X-linked amelogenesis imperfecta (AIH1). *Genomics*. 1991 Aug;10(4):971-5
- ¹⁰ Guo, J., Lyaruu, D. M., Takano, Y., Gibson, C. W., DenBesten, P. K., and Bronckers, A. L, « Amelogenins as potential buffers during secretory- stage amelogenesis. », *J. Dent. Res.* 94, 2015,p412–420.
- ¹¹ Krebsbach, P. H., Lee, S. K., Matsuki, Y., Kozak, C. A., Yamada, K. M., and Yamada, Y., « Full-length sequence, localization, and chromosomal mapping of ameloblastin. A novel tooth-specific gene. », *J. Biol. Chem.* 271,1996, p 4431–4435.
- ¹² Hu, J. C., and Yamakoshi, Y, « Enamelin and autosomal-dominant amelogenesis imperfecta » *Crit. Rev. Oral Biol. Med.* 14, 2003, p387–398.
- ¹³ Yamakoshi, Y., Tanabe, T., Oida, S., Hu, C. C., Simmer, J. P., and Fukae, M, « Calcium binding of enamel proteins and their derivatives with emphasis on the calcium-binding domain of porcine sheathlin. », *Arch. Oral Biol.* 46, 2003, p1005–1014.
- ¹⁴ Kim J. W., Lee S. K., Lee Z. H., Park J. C., Lee K. E., Lee M. H., et al.. FAM83H mutations in families with autosomal-dominant hypocalcified amelogenesis imperfecta. *Am. J. Hum. Genet.* 82, (2008). p489–494.

-
- ¹⁵ Mohazab L., Koivisto L., Jiang G., Kytomaki L., Haapasalo M., Owen G. R., et al.. (2013). Critical role for alphavbeta6 integrin in enamel biomineralization. *J. Cell Sci.* 126(Pt 3), p732–744.
- ¹⁶ Poulter JA, Murillo G, Brookes SJ, Smith CE, Parry DA, Silva S, Kirkham J, Inglehearn CF, Mighell AJ. Deletion of ameloblastin exon 6 is associated with amelogenesis imperfecta. *Hum Mol Genet.* 2014 Oct 15;23(20):5317-24
- ¹⁷ Lacruz RS, Smith CE, Bringas P Jr, Chen YB, Smith SM, Snead ML, Kurtz I, Hacia JG, Hubbard MJ, Paine ML. Identification of novel candidate genes involved in mineralization of dental enamel by genome-wide transcript profiling. *J Cell Physiol.* 2012 May;227(5):2264-75
- ¹⁸ « Leiden Open Variation Database », 2017, <http://dna2.leeds.ac.uk/LOVD/genes>.
- ¹⁹ Witkop CJ Jr. Amelogenesis imperfecta, dentinogenesis imperfecta and dentin dysplasia revisited: problems in classification. *J Oral Pathol.* 1988 Nov;17(9-10):547-53.
- ²⁰ Aldred MJ, Savarirayan R, Crawford PJ. Amelogenesis imperfecta: a classification and catalogue for the 21st century. *Oral Dis.* 2003 Jan;9(1):19-23.
- ²¹ : Bloch-Zupan A, « Les amélogénèses imparfaites », n° 4. *Clinic.* (6 octobre 2010).
- ²² « OrphaLearning, Transmission des maladies génétiques ».
- ²³ Crawford PJ, Aldred M, Bloch-Zupan A. Amelogenesis imperfecta. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 Apr 4;2:17
- ²⁴ Patel M, McDonnell ST, Iram S, Chan MF. Amelogenesis imperfecta - lifelong management. Restorative management of the adult patient. *Br Dent J.* 2013 Nov 8;215(9):449-57
- ²⁵ Weerheijm KL, Mejàre L, « Molar incisor hypomineralization: a questionnaire inventory of its occurrence in member countries of the European Academy of Paediatric Dentistry », *Int J Paediatr Dent*, 2003, n° 13(6):411-6. .
- ²⁶ Benjamin P. Fournier, Muriel de La Dure-Molla, Zoé Prud'homme, « Les amélogénèses et dentinogénèses imparfaites : classifications clinico-moléculaires, aspects histologiques, cliniques et radiologiques », *Réalités Cliniques*, n° n°2, 2019, 105-10.
- ²⁷ Camille Cia. Le taurodontisme: vers une nouvelle définition?. *Sciences du Vivant [q-bio]*. 2018.
- ²⁸ Susan Parekh 1 , Mohammad Almehateb, Sue J Cunningham, « How do children with amelogenesis imperfecta feel about their teeth? », *Int J Paediatr Dent .*, 2014, Sep;24(5):326-35
- ²⁹ Camille Quandalle, « Évaluation parodontale des patients atteints d'amélogénèse imparfaite héréditaire: une étude rétrospective » .
- ³⁰ Epasinghe DJ, Yiu CKY. Effect of etching on bonding of a self-etch adhesive to dentine affected by amelogenesis imperfecta. *J Investig Clin Dent.* 2018 Feb;9(1)
- ³¹ Blandine Marie Isabelle Daubricourt. Intérêt du CPP-ACP dans la reminéralisation des lésions d'usures érosives : une revue systématique. *Sciences du Vivant [q-bio]*. 2019.
- ³² Gil Tirlet et Jean Pierre Attal, « LeGradient thérapeutique un concept médical », *information dentaire*, 2009, p2561.

-
- ³³ M. Ashkenazi, DMD 1 and H. Sarnat, DMD, MSc1, « Microabrasion of teeth with discoloration resembling hypomaturation enamel defects: four- year follow up », *The Journal of clinical pediatric dentistry*, 2000, 25(1):29-34.
- ³⁴ Claudio Novelli,1 Maurizio Pascadopoli, « Restorative Treatment of Amelogenesis Imperfecta with Prefabricated Composite Veneers », *Case Reports in Dentistry*, 2021.
- ³⁵ Kindelan SA, Day P, Nichol R, Willmott N, Fayle SA. UK National Clinical Guidelines in Paediatric Dentistry: stainless steel preformed crowns for primary molars. *Int J Paediatr Dent*. 2008; 18 Suppl 1: 20-8.
- ³⁶ Leith R, O'Connell AC., « A clinical study evaluating success of 2 commercially available veneered primary molar stainless steel crowns. », *Pediatr Dent.*, 33(4):300-6.
- ³⁷ Clara Joseph, Elody Aiem, Marc Bolla, « Couronnes pédiatriques préformées esthétiques », *Réalités Cliniques*, n° n°3 (2015), page 173-181.
- ³⁸ Aparecida-Valdeci de Souza Mónica Irma, Cavalheiro Jéssica Patrícia, Girotto-Bussaneli Diego, Jeremias Fabiano, Cilense-Zuanon Ângela Cristina, « Aesthetic rehabilitation with strip crowns in Pediatric Dentistry: a case report », 2018, 31(2): 66-75.
- ³⁹ Serena LOPEZ-CAZAUX, « Coiffes pédodontiques préformées en zircone : une option esthétique pour la restauration des molaires temporaires délabrées », *Clinic*, n° N°35-01 (2014).
- ⁴⁰ Serena Lopez-Cazaux et al., « Preformed pediatric zirconia crown versus preformed pediatric metal crown: study protocol for a randomized clinical trial », *Trials* 20, n° 1 (24 août 2019): 20(1):530.
- ⁴¹ Yip H K, Smales R J, « Oral rehabilitation of young adults with amelogenesis imperfecta. », *Int J Prosthodont* 2003; 16: 2003, p345–349.
- ⁴² Siadat H, Alikhasi M, Mirfazaelian A, « Rehabilitation of a patient with amelogenesis imperfecta using all-ceramic crowns: a clinical report. » *J Prosthet Dent* (2007), 98(2):85-8.
- ⁴³ Dashash, Yeung, Jamous, & Blinkhorn, « Cochrane Database of Systematic Reviews Interventions for the restorative care of amelogenesis imperfecta in children and adolescents (Review) » *cochrane*, 2013, Issue 6.
- ⁴⁴ Klink A, Groten M, Huettig F. Complete rehabilitation of compromised full dentitions with adhesively bonded all-ceramic single-tooth restorations: Long-term outcome in patients with and without amelogenesis imperfecta. *J Dent*. 2018 Mar(7):51-58
- ⁴⁵ « Restorative Treatment in Patients with Amelogenesis Imperfecta: A Review », *Journal of Prosthodontics*, 2018, 27(7):618-623.
- ⁴⁶ G. Pousette Lundgren, G. Dahllöf, « Outcome of restorative treatment in young patients with amelogenesis imperfecta. A cross-sectional, retrospective study », *Journal of Dentistry* Volume 42, Issue 11 (2014): Pages 1382-1389.
- ⁴⁷ Ohrvik HG, Hjortsjö C. Retrospective study of patients with amelogenesis imperfecta treated with different bonded restoration techniques. *Clin Exp Dent Res*. 2020 Feb;6(1):16-23.
- ⁴⁸ O'Leary TJ. The impact of research on scaling and root planing. *J Periodontol*. 1986 Feb;57(2):69-75
- ⁴⁹ Schulte, J M; Van Waes, H, « Dentinogenesis imperfecta » *Medizinische Genetik*, 2007, n° 19(4):418-421.

⁵⁰ Hélène Maguin. La dent dépulpée dyschromiée: techniques d'éclaircissement interne. Sciences du Vivant, 2013

⁵¹ Edelweissdentistry © .

⁵² Stratégies de prévention de la carie dentaire, HAS 2010

Collège des Sciences de la Santé

UFR des Sciences Odontologiques

Serment

En présence de mes Maîtres et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de l'art dentaire.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un honoraire au-dessus de mon travail. Ma langue taira les secrets qui me seront confiés. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Mes connaissances et mon état ne serviront ni à diffuser des propos non avérés, ni à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des conditions de croyance, de nation et de race viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je promets et je jure de conformer strictement ma conduite professionnelle aux principes et aux règles prescrites par le code de déontologie.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.



Vu, Le Président du Jury, Date, Signature :

Vu, la Directrice de l'UFR des Sciences Odontologiques, Date, Signature :

Vu, le Président de l'Université de Bordeaux, Date, Signature :

Titre : Prise en charge d'une amélogénèse imparfaite héréditaire par coiffes pédiatriques esthétiques: à partir d'un cas clinique au CHU de BORDEAUX

Résumé :

L'amélogénèse imparfaite héréditaire est une maladie génétique touchant de 1/700 à 1/14000 selon les populations étudiées.

Cette maladie se caractérise par une ou plusieurs anomalies de l'émail, conséquence d'une ou plusieurs mutations génétiques.

Les études ont mis en évidence un dysfonctionnement des protéines à un certain stade de la construction dentaire. Cette malformation entraîne des problèmes psycho sociaux, des difficultés mécaniques mais également un inconfort. Son diagnostic souvent tardif aggrave les difficultés à l'âge adulte et ne permet pas un traitement optimal.

Une prise en charge précoce et ce dès l'enfance avec un diagnostic méticuleux et approprié pourra garantir une amélioration certaine de cette maladie. Plusieurs solutions seront alors proposées pour le traitement des dents. En fonction de l'état de l'émail, des techniques plus ou moins invasives seront envisagées.

Les coiffes pédodontiques constitue une thérapeutique de choix chez l'enfant. Pour cette patiente nous avons choisi un système de coiffes pédodontiques préformées composées de composite nano hybride chargé. Nous avons décrit toutes les étapes de leurs mises en place, ainsi que le suivi réalisé au CHU. Cette technique apparait suffisante en l'état pour restaurer les fonctions esthétiques et mécaniques, toutefois elles nécessitent un contrôle constant afin de vérifier leurs durabilités.

Mots clés : amélogénèse imparfaite, traitement, coiffes pédodontiques préformées composite, enfant, esthétique.

Title : Management of hereditary amelogenesis imperfecta by aesthetic pediatric caps: from a clinical case at the CHU of BORDEAUX

Abstract:

Hereditary amelogenesis imperfecta is a genetic disease affecting 1/700 to 1/14000 depending on the population studied.

This disease is characterized by one or more enamel anomalies as a result of one or more genetic mutations.

Studies have shown a dysfunction of the proteins at a certain stage of the dental construction.

This malformation leads to psycho-social problems, mechanical difficulties but also discomfort. Its often late diagnosis aggravates the difficulties in adulthood and does not allow

for optimal treatment. Early treatment, starting in childhood with a meticulous and appropriate diagnosis, can guarantee a definite improvement of this disease. Several solutions

will then be proposed for the treatment of the teeth. Depending on the state of the enamel, more or less invasive techniques will be considered. Pedodontic caps are the treatment of

choice for children. For this patient we chose a system of preformed pedodontic caps made of filled nano hybrid composite. We have described all the steps involved in their installation, as

well as the follow-up performed at the University Hospital. This technique appears to be sufficient as it is to restore aesthetic and mechanical functions, but they require constant monitoring to verify their durability.

Keywords: amelogenesis imperfecta, treatment, preformed pediatric composite crown, children, esthetic